
СПРАВОЧНИК
НЕОНАТОЛОГА

СПРАВОЧНИК НЕОНАТОЛОГА

Под редакцией
чл.-кор. АМН СССР, проф. В. А. ТАБОЛИНА,
проф. Н. П. ШАБАЛОВА



ЛЕНИНГРАД «МЕДИЦИНА» ЛЕНИНГРАДСКОЕ ОТДЕЛЕНИЕ 1984

ББК 57.3
С74
УДК 612.648 + 616 = 053.31(035)

Р е ц е н з е н т ы: руководитель отделения новорожденных Всесоюзного научно-исследовательского центра по охране здоровья матери и ребенка, д-р мед. наук проф. *Елизарова И. П.* и ст. научн. сотр. Института акушерства и гинекологии АМН СССР канд. мед. наук *Полякова Г. П.*

Составители: канд. мед. наук *Л. И. Лукина* и канд. мед. наук *Л. В. Эрман*

Справочник неонатолога / Под ред. В. А. Таболи-
С74 на, Н. П. Шабалова. – Л.: Медицина, 1984. – 320 с.

В. А. Таболин – чл.-кор. АМН СССР, зав. кафедрой госпитальной педиатрии II МОЛГМИ им. Н. И. Пирогова; Н. П. Шабалов – д-р мед. наук, профессор кафедры госпитальной педиатрии Ленинградского ордена Трудового Красного Знамени педиатрического медицинского института.

В справочнике освещаются вопросы клинического обследования новорожденных, выхаживания недоношенных детей, вскармливания. Описаны группы новорожденных «высокого риска» и заболевания, встречающиеся в периоде новорожденности (болезни органов дыхания, сердечно-сосудистой системы, желудочно-кишечного тракта, органов кроветворения, кожные, нервные и др.).

Издание рассчитано на педиатров и неонатологов.

С $\frac{4124000000-044}{039(01)-84}$ 227-84 **57.3**

ПРЕДИСЛОВИЕ

Период новорожденности – один из важнейших критических периодов жизни человека, в течение которого происходит адаптация организма ребенка к условиям внеутробной жизни. Скорость преобразований различных функциональных систем организма в периоде новорожденности не имеет себе равных ни в одном из последующих возрастных этапов. От скорости осуществления адаптивных реакций новорожденного в связи с переходом в принципиально новые условия окружающей среды зависит степень физиологической полноценности в постнатальном онтогенезе.

Известно, что неонатальная смертность имеет наибольший удельный вес в структуре детской смертности, а отсюда существенное снижение последней практически возможно лишь при совершенствовании выхаживания новорожденных. В структуре же самой неонатальной смертности в промышленно развитых странах, согласно данным Комитета экспертов ВОЗ (серия технических докладов № 600, 1978), доминируют асфиксия и родовая травма, далее врожденные пороки развития, пневмонии и пневмопатии. В периоде новорожденности наиболее высока и заболеваемость. Она несопоставима в сравнении с аналогичными по длительности периодами на протяжении всей жизни человека. Установлено, что, несмотря на высокие репаративные возможности организма в раннем постнатальном онтогенезе, многие патологические процессы новорожденных оставляют глубокий след и проявляются в последующей жизни, приводя к диспропорциям роста, приобретенным порокам развития.

Как долго длится период новорожденности? Отдельные педиатры и физиологи неоднократно вносили предложения ограничить его длительность первыми днями или первой неделей жизни. Критерии при этом выдвигали разные, например длительность выделения молозива. Последнее нельзя считать правильным, ибо адаптация к условиям внеутробной жизни затрагивает все важнейшие функциональные системы организма, а переходный процесс перестройки их работы и составляет биологическую суть периода новорожденности (подробнее об этом см. гл. 6). Поэтому, хотя, по рекомендации ВОЗ, длительность неонатального периода и определена как 4 нед (28 дней), но у разных детей продолжительность его может варьировать от $2-2^1/_2$ до $3-3^1/_2$ нед, а у недоношенных и более.

Неонатология – молодая отрасль педиатрии, возникшая лишь в XX в. Первым отечественным неонатологом был выдающийся советский педиатр Георгий Несторович Сперанский, который в 1906 г. начал работать консультантом-педиатром в родильном доме. В дальнейшем Г. Н. Сперанский внес огромный вклад в организацию неонатологической службы в стране, развитие учения о новорожденном ребенке. Дружба на протяжении многих лет связывала Г. Н. Сперанского с другим выдающимся педиатром, также оказавшим решающее влияние на становление отечественной неонатологии, – Александром Федоровичем Туром. Книга А. Ф. Тура «Физиология и патология новорожденных детей» в течение нескольких десятилетий являлась настольным руководством неонатологов. Г. Н. Сперанскому, А. Ф. Туру, а также известному педиатру Ю. Ф. Домбровской в 1970 г. за цикл работ, способствовавших резкому снижению детской смертности в стране, была присуждена Ленинская премия.

Большинство авторов настоящего справочника – ученики Г. Н. Сперанского и А. Ф. Тура, разрабатывающие по мере своих сил идеи и традиции своих учителей. Они посвящают книгу их светлой памяти.

За все конструктивные замечания и пожелания авторский коллектив заранее благодарен.

В. А. Таболин и Н. П. Шабалов

Глава 1

ТЕРМИНОЛОГИЯ СТАТИСТИЧЕСКИЕ ПОКАЗАТЕЛИ

В 70-е годы текущего столетия Всемирная организация здравоохранения провела ряд совещаний, на которых обсуждались терминология и статистические показатели перинатального периода. Результаты этих совещаний нашли отражение в «Руководстве по Международной статистической классификации болезней, травм и причин смерти», принятой 29-й Всемирной ассамблеей здравоохранения (1980 г.).

Разделяя указанные рекомендации, акушеры-гинекологи и неонатологи нашей страны при решении того или иного вопроса, касающегося плода и новорожденного ребенка, в настоящее время руководствуются также приказами Министерства здравоохранения СССР (№ 1230 от 6 декабря 1979 г., № 360 от 8 апреля 1980 г., № 430 от 22 апреля 1981 г.). Приводим определение некоторых терминов, широко используемых в настоящее время.

Беременные «высокого риска». Результаты научных исследований последнего времени позволили выделить группу причин, которые могут нарушать нормальное течение внутриутробного развития и приводить к заболеванию или гибели плода. Беременные «высокого риска» составляют от 17 до 30% среди всех беременных женщин. Выделение таких беременных проводится на основании наличия факторов риска – пренатальных и интранатальных.

Для определения принадлежности беременной к той или иной группе риска уже с первой трети беременности проводятся клинические и лабораторные исследования. Для количественной оценки факторов риска пользуются балльной системой (табл. 1). К группе беременных «высокого риска» относят женщин с суммарной оценкой вредных пренатальных факторов в 10 баллов и выше, к группе «среднего риска» – 5–9 баллов, к группе «низкого риска» – до 4 баллов. В зависимости от степени риска обеспечивается маркировка индивидуальных карт беременных (форма III/у). При оценке в 10 баллов и выше решается вопрос о целесообразности сохранения беременности.

В «Индивидуальной карте беременной и родильницы» составляется план наблюдения за беременной женщиной с использованием современных методов исследования состояния матери и плода. Беременных «высокого риска» следует направлять на роды в специализированный родильный дом (отделение). Перинатальная смертность в группе беременных «высокого риска» в 20 раз выше, чем в группе «низкого», и в 3,5 раза выше, чем в группе «среднего риска».

Беременность многоплодная. Для человека типичны беременность и роды одним плодом. Многоплодная беременность встречается сравнительно редко, частота рождения близнецов колеблется от 0,4 до 1,6%. Существует определенная закономерность частоты многоплодной беременности, которая, по Хеллину [Hallin E., 1895], укладывается в следующую формулу: двойни встречаются один раз на 80 родов, тройни – один раз на 80^2 (6400 родов), четверни – на 80^3 (512000 родов), пятерни – на 80^4 (40960000 родов).

Приблизительно в $^2/_3$ случаев наблюдается рождение дизиготных (неидентичных) близнецов, в $^1/_3$ – монозиготных (идентичных). Монозиготные близнецы всегда одного пола, дизиготные примерно с одинаковой частотой бывают одного и разных полов. Разнополые близнецы – всегда дизиготные (двуяйцевые), а однополые могут быть и теми, и другими.

Масса тела и длина новорожденного при многоплодной беременности (если имеются несомненные признаки зрелости) могут быть ниже размеров одиночного плода. Признаки зрелости при многоплодной беременности рекомендуется определять у более развитого плода.

Бластопатии нарушения развития плодного яйца с момента оплодотворения до 15-го дня (периоды предымплантационный и имплантации).

Возраст гестационный. Под гестационным возрастом подразумевают истинный возраст ребенка, начиная с момента зачатия. В зависимости от срока гестации новорожденные подразделяются на рожденных в срок (38–42 нед) – доношенных; до срока (28–37 нед) – недоношенных и после срока (42 нед и более) – переношенных.

Существующие методы оценки гестационного возраста можно разделить на 2 основные группы: акушерские способы пренатального определения и педиатрические способы постнатального определения (см. шкалу Дубовича).

Таблица 1

Оценка пренатальных факторов риска в баллах (приложение № 1 к приказу Министерства здравоохранения СССР № 430 от 22 апреля 1981 г.)

Факторы риска	Оценка в баллах
Социально-биологические	
Возраст матери:	
до 20 лет	2
30–34 »	2
35–39 »	3
40 лет и более	4
Возраст отца 40 лет и более	2
Профессиональные вредности:	
у матери	3
у отца	3
Вредные привычки:	
у матери:	
курение 1 пачки сигарет в день	1
злоупотребление алкоголем	2
у отца:	
злоупотребление алкоголем	2
Эмоциональные нагрузки	1
Рост и весовые показатели матери:	
рост 150 см и менее	2
масса на 25% выше нормы	2
Сумма баллов	
Акушерско-гинекологический анамнез	
Паритет (которые роды):	
4–7	1
8 и более	2
Аборты перед первыми настоящими родами:	
1	2
2	3
3 и более	4
Аборты перед повторными родами или после последних родов:	
3 и более	2
Преждевременные роды:	
1	2
2 и более	3
Мертворождение:	
1	3
2 и более	8
Смерть в неонатальном периоде:	
1	2
2 и более	7
Аномалии развития у детей	3
Неврологические нарушения	2
Масса доношенных детей до 2500 и 4000 г и более	2
Бесплодие:	
2–4 года	2
5 лет и более	4
Рубец на матке после операции	3
Опухоли матки и яичников	3
Истмико-цервикальная недостаточность	2
Пороки развития матки	3
Сумма баллов	

Продолжение табл. 1

Факторы риска	Оценка в баллах
Экстрагенитальные заболевания матери	
Сердечно-сосудистые:	
а) пороки сердца без нарушения кровообращения	3
б) пороки сердца с нарушением кровообращения	10
в) гипертоническая болезнь I–II–III стадии	2–8–12
г) вегетососудистая дистония	2
Заболевания почек:	
а) до беременности	3
б) обострение заболевания при беременности	4
Эндокринопатии:	
а) заболевания надпочечников	7
б) диабет	10
в) диабет у родных	1
в) заболевания щитовидной железы	7
Анемия:	
Hb, г/л, 90–100–110	4–2–1
Коагулопатии	2
Миопия и другие заболевания глаз	2
Хронические специфические инфекции (туберкулез, бруцеллез, токсоплазмоз и др.)	3
Острые инфекции при беременности	2
Сумма баллов	
Осложнения беременности	
Выраженный ранний токсикоз	2
Поздний токсикоз:	
а) водянка	2
б) нефропатия I–II–III степени	3–5–10
в) преэклампсия	11
г) эклампсия	12
Кровотечение в I и II половине беременности	3–5
Резус- и АВ0-изосенсибилизация	5–10
Многоводие	4
Маловодие	3
Тазовое предлежание плода	3
Многоплодие	3
Переношенная беременность	3
Неправильное положение плода (поперечное, косое)	3
Сумма баллов	
Оценка состояния плода	
Гипотрофия плода	10
Гипоксия плода	4
Содержание эстриола в суточной моче:	
4,9 мг в 30 нед	34
12 мг в 40 нед	15
Изменение вод при амниоскопии	8
Сумма баллов	

Методы пренатального определения гестационного возраста: правильно собранный анамнез, акушерские признаки и методы специальных исследований: ультразвуковое сканирование (эхография), определение концентрации креатинина, отношения лецитин/сфингомиелин и процента липидположительных (оранжевых) клеток в околоплодной жидкости, изучение некоторых показателей (неконъюгированный эстриол) в материнской крови и моче.

Для определения срока гестации используют только полные, а не округленные до ближайшей недели (например, считается, что гестационный возраст ребенка 37 нед, даже если ему 37 нед и 6 дней).

Выкидыш (аборт). Рождение плода на сроке до 28 нед беременности длиной менее 35 см и массой менее 1000 г независимо от того, проявлял ли он признаки жизни или не проявлял, считается выкидышем (абортом). Если этот плод проживет первую неделю, т. е. 168 ч с момента рождения, то он должен относиться к числу живорожденных детей, родившихся при преждевременных родах; мать получает в таком случае послеродовой отпуск. Если плод умрет на первой неделе жизни, до истечения 168 ч от момента рождения, его относят к выкидышам; женщина получает листок по временной нетрудоспособности на 10–15 дней, так же как и в случае рождения мертвого плода массой менее 1000 г.

Гаметопатии повреждения половых клеток, гамет; общее название болезней, возникновение которых обусловлено изменениями генетического материала в процессе гаметогенеза, во время оплодотворения и на первых стадиях дробления оплодотворенной яйцеклетки.

Дементьевой таблицы – оценки физического развития новорожденного в зависимости от гестационного возраста.

При работе с таблицей Г. М. Дементьевой и Е. В. Короткой (табл. 2) к детям с задержкой внутриутробного развития надлежит относить тех, у которых масса тела или длина ниже соответствующих сроку гестации на 2σ и более. Возможным является отставание и массы, и длины тела одновременно (нередко и окружности головы) или только массы. Последняя группа детей считается более перспективной в плане лечения.

Живорожденность. Под рождением живого ребенка (живорождением) следует понимать полное выделение или извлечение из организма матери плода при сроке беременности 28 нед и больше (т. е. плода длиной 35 см и более, массой 1000 г и более), который после отделения от тела матери сделал самостоятельно хотя бы один вдох.

Мертворожденность. Критериями мертворождения являются отсутствие самостоятельного внеутробного легочного дыхания при рождении и безуспешность оживления искусственным путем независимо от наличия или отсутствия сердцебиения или других признаков жизни.

Под мертворождением следует понимать выделение или извлечение из организма матери плода при сроке беременности 28 нед и больше (т. е. плода длиной 35 см и более, массой 1000 г и более), который после его отделения от тела матери не сделал ни одного вдоха.

Новорожденный ребенок – это ребенок с момента рождения до 4 нед. жизни. Понятия «доношенность» и «зрелость» применительно к новорожденному ребенку далеко не всегда совпадают.

Новорожденные «высокого риска». Новорожденного, перенесшего неблагоприятные воздействия в антенатальном, интранатальном или постнатальном периодах жизни, следует рассматривать как ребенка с высокой степенью риска.

К. А. Сотникова (1976) выделяет 3 основные группы новорожденных, угрожаемых по заболеваемости в неонатальном периоде:

Таблица 2

Основные параметры физического развития при рождении в зависимости от гестационного возраста (M ± σ)
[Дементьева Г. М., Короткая Е. В., 1981]

Гестационный возраст, нед	Масса тела, г	Длина тела, см	Окружность головы, см	Окружность груди, см	Масса тела, г / Длина тела, см
28	1124±183	35,9±1,8	26,6±1,9	23,9±1,9	31,2±3,9
29	1381±172	37,9±2,0	28,0±1,5	25,7±1,7	36,3±3,3
30	1531±177	38,9±1,7	28,9±1,2	26,4±1,4	39,4±3,7
31	1695±212	40,4±1,6	29,5±1,5	26,7±1,6	41,9±4,3
32	1827±267	41,3±1,9	30,2±1,6	27,9±1,9	44,1±5,3
33	2018±241	42,7±1,8	30,6±1,2	28,1±1,7	46,4±4,6
34	2235±263	43,6±1,7	31,3±1,3	28,9±1,7	49,9±4,9
35	2324±206	44,4±1,5	31,9±1,3	29,6±1,6	51,7±4,6
36	2572±235	45,3±1,7	32,3±1,4	30,1±1,9	53,6±4,9
37	2771±418	47,6±2,3	33,7±1,5	31,7±1,7	57,9±6,6
38	3145±441	49,6±2,0	34,7±1,2	33,1±1,6	63,6±6,9
39	3403±415	50,8±1,6	35,5±0,9	34,3±1,2	66,9±6,6
40	3546±457	51,7±2,1	35,7±1,3	35,0±1,7	68,8±7,5

1. Дети с нарушениями адаптации: внутриутробной гипоксией и асфиксией в родах, синдромом дыхательных расстройств, отечным синдромом, тяжелым родовым стрессом, иммунодефицитными состояниями, состояниями оживленного организма.

2. Недоношенные и дети с задержкой внутриутробного развития: недоношенные, соответствующие сроку беременности, новорожденные с задержкой внутриутробного развития по отношению к сроку беременности.

3. Дети с наследственными, врожденными и эндокринными нарушениями: врожденными пороками развития, хромосомными аберрациями, наследственными аномалиями обмена, эндокринопатиями.

В эту группу в дальнейшем были включены также дети с церебральными нарушениями и реконвалесценты после инфекционно-воспалительных заболеваний. Клинический опыт показывает, что к группе новорожденных «высокого риска» надо относить детей с внутриутробным инфицированием при острых или хронических инфекционных процессах у беременной женщины. Факторы «высокого риска» диагностируются у 15–20% новорожденных детей.

Новорожденный зрелый. Зрелость плода – состояние, характеризующееся готовностью органов и систем к обеспечению его внеутробного существования, устанавливается по комплексу внешних признаков (пропорции тела, развитие подкожной жировой клетчатки, состояние костей черепа, опущение яичек в мошонку, прикрывание малых половых губ большими и др.). У зрелого новорожденного кожа розового цвета, равномерно окрашена, пушок (лануго) сохранен только на плечевом поясе и верхних отделах спины, волосы на голове имеют длину не менее 2–3 см, хрящи ушных раковин и носа, а также ногти достаточно плотные, место отхождения пуповины располагается приблизительно посередине тела или несколько ниже.

Зрелый новорожденный хорошо удерживает постоянную температуру тела при адекватной температуре окружающей среды, у него имеются выраженные сосательный и глотательный рефлексы, устойчивый и правильный ритм дыханий и сердцебиений, не бывает приступов цианоза и остановки дыхания, он не срыгивает, проявляет достаточную двигательную активность: совершает периодические «червеобразные» движения конечностями, издает громкий эмоциональный крик, реагирует на сильные звук, свет, осмотр.

Новорожденный незрелый – обычно недоношенный ребенок, редко – доношенный, развивавшийся внутриутробно при неблагоприятных условиях. В то же время недоношенный ребенок может быть достаточно зрелым в функциональном отношении. И. А. Аршавский предлагает различать понятия «незрелость» и «недозрелость». Незрелые – это те дети, функциональные системы которых развиты недостаточно для поддержания нормальной жизнедеятельности организма во внеутробных условиях. К недозрелым относятся недоношенные дети, развитые соответственно сроку гестации, но не готовые к жизни во внеутробных условиях.

В Международной статистической классификации болезней в рубрике 765.0 содержится термин «*крайняя незрелость*», использующийся для плодов с массой тела при рождении ниже 1000 г и при сроке беременности менее 28 полных нед.

Новорожденный маловесный для срока гестации. Дети с низкой массой тела соответственно сроку беременности подразделяются на: «маловесный для срока плод без признаков недостаточности питания» и «маловесный для срока плод с признаками недостаточности питания» (сухость, шелушение кожи и отсутствие подкожной клетчатки) (рубрика 764.1). Кроме того, выделяется группа новорожденных, у которых нет снижения массы тела соответственно сроку беременности, но отмечаются признаки недостаточности питания (рубрика 764.2). Термин *внутриутробная гипотрофия* применим лишь к детям, описанным в рубриках 764.1, 764.2. Среди новорожденных с низкой массой тела при рождении по отношению к росту или сроку гестации можно выделить следующие группы: 1) здоровые с конституционально низкой массой в связи с генотипическими особенностями, характером двигательной активности матери и внутриутробного плода, развитием костного скелета и матки матери; 2) дети, длительно развивавшиеся внутриутробно в условиях гипоксии; 3) больные генерализованными внутриутробными инфекциями; 4) дети с фетопатиями различной этиологии (иммунопатологические, лекарственные, обусловленные физическими, химическими факторами и др.) с пренатальной энцефалопатией или без нее; 5) дети с наследственными аномалиями – хромосомными или геномными мутациями; 6) дети с внутриутробной гипотрофией в связи с дефектами питания матери во время беременности.

Новорожденный недоношенный ребенок. Недоношенным называют ребенка, родившегося до окончания нормального срока внутриутробного развития. Недоношенным считается новорожденный, родившийся между 28-й и 38-й неделями внутриутробного развития с массой тела от 1000 до 2500 г и длиной тела от 35 до 45 см. Удельный вес недоношенных колеблется от 5 до 8%.

Комитет экспертов ВОЗ по вопросам недоношенности (1961) рекомендовал понятие «недоношенность» (prematurity) заменить понятием «низкий вес детей при рождении», а термин «недоношенность» оставить для детей, рожденных на сроке ранее 37 нед

беременности, однако комитет счел нецелесообразным снижать границу массы тела, полагая, что во всех странах среди детей, родившихся с массой 2500 г и менее, имеются более высокие показатели заболеваемости и смертности; такие дети требуют особого внимания и потому должны быть выделены в специальную группу.

Исследования последних лет показали, что масса тела плода при рождении не всегда соответствует продолжительности беременности. Так, оказалось, что среди новорожденных, родившихся с массой тела менее 2500 г, от 18 до 30% составляют доношенные дети, а среди новорожденных с массой тела при рождении более 3000 г – около 4–5% недоношенные. В случае отнесения таких «крупных» детей к числу недоношенных или незрелых в истории родов матери и в истории развития новорожденного должны быть поставлены подписи двух врачей.

Практически принято выделять четыре группы недоношенных детей в зависимости от массы тела при рождении: I степень недоношенности – 2500–2001 г, II степень – 2000–1501 г, III степень – 1500–1000 г, IV степень – менее 1000 г.

По соотношению массы тела и гестационного возраста недоношенных новорожденных следует разделить на 2 группы: детей, соответствующих по физическому развитию сроку гестации, и детей с задержкой физического развития по сроку гестации.

Новорожденный переношенный ребенок. Это ребенок, родившийся при сроке беременности 294 дня и более (42 или более полных недель), масса и длина тела которого превышают показатели, соответствующие сроку беременности. Переношенные дети составляют в среднем 8–10%.

В последние годы число детей с массой при рождении свыше 3500 г составляет 11–16%, свыше 4000 г – 3,6–6%. Термин «чрезмерно крупный ребенок» используется тогда, когда масса тела при рождении – 4500 г и более. Рождение гигантских детей (масса 5000 г и более) наблюдается редко – один случай на 3000–5000 родов.

Переношенные дети могут быть маленькими по массе тела для срока беременности из-за постепенного нарушения функций плаценты. Внешний вид таких детей характеризуется изменением состояния кожи, ногтей, волос, подкожных тканей и контура тела.

Периоды развития плода и ребенка. Внутриутробное развитие, начиная от созревания половой клетки (гаметы) до рождения зрелого плода, делят на прогенез и киматогенез. Времени прогенеза соответствует созревание гамет (яйцеклетки и сперматозоида) до оплодотворения.

Время киматогенеза исчисляется с момента оплодотворения и образования зиготы до рождения и делится на три периода. Первый период – *бластогенез*, с момента оплодотворения до 15-го дня беременности, когда идет дробление яйца, заканчивающееся выделением эмбрио- и трофобласта. Второй период – *эмбриогенез*, с 16-го по 75-й день беременности, когда совершается основной органогенез и образуются амнион и хорион. Третий период – *фетогенез*, с 76-го по 280-й день, когда сформировалась плацента, идут дифференцировка и созревание тканей плода. Период фетогенеза делят на ранний фетальный (с 76-го по 180-й день), к концу которого незрелый плод приобретает жизнеспособность, и поздний фетальный (с 181-го по 280-й день), в который совершается созревание плода с одновременным старением плаценты.

Перинатальный период ограничивается тринадцатью неделями, он считается с 28 нед внутриутробного развития (когда плод становится жизнеспособным) до окончания первой недели внеутробной жизни плода.

В СССР используются три критерия начальной границы перинатального периода: масса тела – 1000 г, длина тела – 35 см, срок беременности – 28 нед.

Перинатальный период может быть расчленен на следующие фазы: *поздний антенатальный период* – с 28-й по 40-ю неделю внутриутробного развития, *интранатальный период* – с начала родовой деятельности до рождения плода – и *ранний неонатальный период* жизни ребенка, т. е. первая неделя жизни, который со второй недели (т. е. после окончания перинатального периода) переходит в поздний неонатальный период. Весь неонатальный период, таким образом, ограничен первыми четырьмя неделями жизни. Ранний неонатальный период продолжается 6 дней 23 ч и 59 мин.

Роды – физиологический процесс, во время которого происходит изгнание из матки через родовые пути плода, плаценты с оболочками и околоплодными водами. Ранее использовавшиеся термины «преждевременные роды», «срочные роды», «запоздалые роды» по Международной номенклатуре решено заменить на следующие: роды до срока («pre-term»), роды в срок («term»), роды после срока («post-term»).

Шкала Апгар – определение состояния ребенка при рождении. Система оценок (табл. 3) предложена Вирджинией Апгар в 1953 г. Данная методика позволяет достаточно объективно оценить состояние новорожденного ребенка, показания для реанимации и нередко определить прогноз. Согласно данным В. Апгар ранняя неонатальная смертность соответственно оценкам в баллах в 1-ю минуту жизни составляет при 0–27,2%, при 1 балле – 19,5%, при 2 баллах – 7,6%, при 3 баллах – 3,1%, при 4 баллах – 3,1%, при 5 баллах – 1,5%, при 6 баллах – 1,5%, при 7 баллах – 0,4%, при 8 баллах – 0,3%, при 9–10 баллах – 0,1%.

Таблица 3

Клиническая оценка состояния новорожденного через 1 и 5 мин после рождения по шкале Апгар

Симптом	Оценка в баллах		
	0	1	2
Частота сердцебиений, уд/мин	Отсутствует	Менее 100	Более 100
Дыхание	»	Брадипноэ, нерегулярное	Нормальное, громкий крик
Мышечный тонус	»	Легкая степень сгибания конечностей	Активные движения
Рефлекторная возбудимость (реакция на отсасывание слизи из верхних дыхательных путей, раздражение подошв)	»	Гримаса	Кашель, чиханье
Окраска кожи	Генерализованная бледность или генерализованный цианоз	Розовая окраска тела и синюшная окраска конечностей (акроцианоз)	Розовая

Большинство новорожденных получают оценку по шкале Апгар через 1 мин после рождения 7—8 баллов из-за частого наличия акроцианоза (следствие переходного кровообращения) и сниженного мышечного тонуса. Однако спустя 5 мин после рождения оценка повышается до 8—10 баллов. Только 15% от числа всех детей имеют оценку в 10 баллов в первую минуту жизни. Риск смерти новорожденного, получившего через 5 мин оценку ниже 7, в 15 раз выше, чем в группе с оценкой более 7 баллов. Оценка по Апгар через 5 мин 6 баллов и ниже — показание для интенсивной терапии или продолжения реанимационных мероприятий. Прогностическая значимость оценки по шкале Апгар у недоношенных детей гораздо меньшая, чем у доношенных.

Состоянию *тяжелая асфиксия*, «белая асфиксия» при рождении соответствуют оценка по шкале Апгар 0—3 балла, пульс менее 100 уд/мин, особенно замедляющийся, отсутствие или затруднение при дыхании, кожа бледная, мышцы атоничны.

Средняя или умеренная асфиксия при рождении, «синяя асфиксия»: оценка по шкале Апгар через 1 мин после рождения 4—6 баллов, не установившееся дыхание в течение первой минуты жизни, частота сердцебиений 100 уд/мин и более, сниженный мышечный тонус, слабый ответ на раздражение.

Таблица 4

Шкала Сильвермена — Андерсена [Silverman W., Andersen D., 1956] для диагностики и оценки тяжести синдрома дыхательных расстройств у новорожденных

Стадия 0	Стадия 1	Стадия 2
Верхняя часть грудной клетки (при положении ребенка на спине) и передняя брюшная стенка синхронно участвуют в акте дыхания	Отсутствие синхронности или минимальное опущение верхней части грудной клетки при подъеме передней брюшной стенки на вдохе	Заметное западение верхней части грудной клетки во время подъема передней брюшной стенки на вдохе
Нет втягивания межреберий на вдохе	Легкое втягивание межреберий на вдохе	Заметное западение межреберий на вдохе
Нет втягивания мечевидного отростка грудины на вдохе	Небольшое втягивание мечевидного отростка грудины на вдохе	Заметное западение мечевидного отростка грудины на вдохе
Нет движения подбородка при дыхании	Опускание подбородка на вдохе, рот закрыт	Опускание подбородка на вдохе, рот открыт
Нет шумов на выдохе	Экспираторные шумы («экспираторное хрюканье») слышны при аускультации грудной клетки	Экспираторные шумы при поднесении фонендоскопа ко рту или даже без фонендоскопа

Шкала Дубовича постнатальной оценки гестационного возраста – см. гл. 3.

Шкала Сильвермена — Андерсена оценки тяжести дыхательных расстройств у новорожденных (табл. 4). Каждый симптом в графе «стадия 1» оценивается в 1 балл, «стадия 2» – в 2 балла. Особенностью шкалы является то, что в ней не учитываются такие признаки дыхательной недостаточности, как одышка и цианоз, потому что появление этих симптомов у новорожденных может быть обусловлено и «не дыхательными расстройствами». При суммарной оценке 10 баллов у новорожденного имеется тяжелый синдром дыхательных расстройств, 5 баллов – расстройства средней тяжести. Сумма 2 балла у глубоко недоношенных детей не должна рассматриваться как проявление синдрома дыхательных расстройств.

Оценка с использованием этой шкалы проводится в динамике каждые 6 ч начиная с момента рождения на протяжении 1–2 дней.

Фетопатии – патология фетального периода с 76-го дня до окончания беременности. Характерной особенностью фетопатий является сочетание поражений двух типов – нарушений тканевого морфогенеза с реактивными изменениями. Поэтому ранние фетопатии (до 181-го дня) проявляются преимущественно в виде врожденных пороков. Поздние фетопатии имеют большое сходство с определенными нозологическими формами болезней, что облегчает распознавание их этиологии. Различают инфекционные и неинфекционные фетопатии.

Эмбриопатии – патология эмбрионального периода с 16-го дня беременности до 75-го дня включительно. К основным видам эмбриопатий относятся врожденные пороки развития.

СТАТИСТИЧЕСКИЕ ПОКАЗАТЕЛИ

Перинатальная смертность – показатель частоты смерти жизнеспособных плодов до начала периода рождения, т. е. до начала родовой деятельности у матери, в родах и в первую неделю после них. Показатель высчитывают на 1000 детей, родившихся живыми и мертвыми после 28 нед внутриутробного развития, т. е. на 1000 всех новорожденных.

В структуре перинатальной смертности различают: *антенатальную, интранатальную* и *постнатальную*. Интенсивные показатели частоты смерти плода в случае анте- и интранатальной гибели рассчитывают так же, как и весь показатель перинатальной смертности, т. е. на 1000 всех новорожденных (живых и мертвых), постнатальную смертность – на 1000 детей, родившихся живыми.

Показатель перинатальной смертности по отдельным странам мира в последние годы колеблется от 12 до 50 ‰.

Кроме интенсивных показателей, надлежит высчитывать и экстенсивные, т. е. удельный вес плодов, умерших в том или ином перинатальном периоде, в процентах к числу всех перинатально умерших плодов, принятых за 100 %.

Ранняя неонатальная смертность – показатель частоты смертей новорожденных в первую неделю жизни (в первые 168 ч). Этот показатель, по данным публикаций ВОЗ в Европейских странах (на 1000 родившихся живыми), колеблется от 5,4 до 16,4.

Поздняя неонатальная смертность – показатель частоты смертей новорожденных детей, переживших первую неделю жизни, т. е. ранний неонатальный период. Высчитывается на 1000 детей, переживших первую неделю.

Неонатальная смертность – это показатель частоты смертей детей в неонатальном периоде, т. е. в первые 4 нед жизни (27 полных суток). Рассчитывается на число детей, родившихся живыми.

Неонатальная смертность обнаруживает четкую зависимость от срока беременности, при котором произошли роды (табл. 5).

По данным большинства отечественных исследователей, соотношение мертворождаемости и ранней неонатальной смертности достаточно устойчиво и определяется как 55–65 : 45 – 35 %, т. е. такое, в котором доля мертворожденных в 1,5 раза превышает долю новорожденных, умерших на первой неделе.

Структура причин мертворождаемости представлена в следующем виде [Мучиев Г. С., 1980]: асфиксия – 23 %; изменения пуповины и плаценты – 22 %; затрудненные роды – 18 %; болезни матери и токсикозы беременных – 15 %; врожденные аномалии развития плода – 7,5 %; прочие причины – 14 %.

Структура причин перинатальной смертности выглядит так: асфиксия плода (при несвоевременном излитии околоплодных вод) – 25 %; затрудненные роды – 20 %; изменения плаценты и пуповины – 16 %; заболевания матери (в том числе инфекционные) и токсикозы беременных – 14 %; врожденные аномалии развития – 10 %; недоношенность и переношенность – 5,6 %; пневмонии плода и новорожденного – 3,8 %; иммунологическая несовместимость крови матери и плода – 3,5 %; различные заболевания новорожденного – 0,9 %; внешние признаки травмы новорожденного – 0,6 %.

Таблица 5

Зависимость неонатальной смертности от срока беременности, при котором произошли роды
[Бэбсон С. Г. и др., 1979]

Срок беременности, нед	Смертность, %	Срок беременности, нед	Смертность, %
28	70,2	38	0,35
30	38,5	40	0,17
32	19,0	42	0,16
34	9,2	44	0,43
36	4,3		

Таблица 6

Ранняя неонатальная смертность недоношенных детей
[Игнатьева Р. К., 1970]

Масса при рождении, г	Ранняя неонатальная смертность (на 1000 родившихся)		
	Мальчики	Девочки	Оба пола
1001–1500	388,4	279,7	354,7
1501–2000	142,4	95,2	118,2
2001–2500	41,7	19,0	29,4

Таблица 7

Показатели мертворождаемости, перинатальной и ранней неонатальной смертности при одноплодных и многоплодных родах в зависимости от массы тела при рождении (на 1000 родившихся)
[Игнатьева Р. К., 1970]

Масса тела при рождении, г	Мертворождаемость		Перинатальная смертность		Ранняя неонатальная смертность	
	Одноплодные	Многоплодные	Одноплодные	Многоплодные	Одноплодные	Многоплодные
2500 и менее	69,9	34,2	133,2	125,2	67,9	94,3
Более 2500	10,7	18,2	14,9	23,4	4,3	5,3

Структура причин ранней неонатальной смертности свидетельствует о том, что первое место занимает асфиксия – 27 %, затрудненные роды составляют 23 %, врожденные аномалии развития – 14 %, пневмония – 8,8 %, болезни матери и токсикозы – 8 %, изменения плаценты и пуповины – 7,2 %, прочие причины – 12,6 %.

30 % мертворождаемости, 40 % перинатальной смертности, свыше 55 % неонатальной смертности относится за счет недоношенных детей. Высокой степенью риска характеризуются дети с массой тела при рождении менее 1500 г, а также недоношенные, у которых в периоде новорожденности были тяжелые формы неинфекционных и инфекционных заболеваний. Смертность недоношенных в раннем неонатальном периоде в 17–20 раз выше, чем доношенных новорожденных, при этом определяется явная зависимость между массой тела при рождении и показателями ранней неонатальной смертности (табл. 6). Смертность мальчиков почти вдвое выше смертности девочек.

Удельный вес различных причин смерти недоношенных детей в раннем неонатальном периоде таков: асфиксия, распространенные ателектазы легких, гиалиновые мембраны легких – свыше 50 %; внутричерепная родовая травма – до 15 %; пневмонии – 10–15 %; пороки развития – 5–7 %; внутриутробные инфекции (удельный вес их в последнее время в структуре смертности недоношенных детей повышается).

Показатели перинатальной смертности при многоплодных родах выше, чем при одноплодных, что обусловлено более высоким процентом рождения детей с массой 2500 г и менее (табл. 7).

Перинатальная смертность у переношенных детей в 5–6 раз превышает цифры этой смертности у доношенных, родившихся в срок, и составляет в структуре перинатальной смертности всех новорожденных 10–12 % [Желоховцева И. Н., 1974].

Наряду с исчислением показателей перинатальной смертности и заболеваемости новорожденных, для акушеров больший интерес должен представлять показатель перинатальной летальности при той или иной разновидности патологии беременности, родов или заболеваний матери. Это сможет содействовать изучению как раз тех причин, которые способствовали возникновению у плода асфиксии и родовой травмы, пневмонии и других инфекционных заболеваний.

Для расчета показателя летальности детей в перинатальном периоде надо знать общее число детей, родившихся при тех или иных заболеваниях у матери, и число умерших из них в перинатальном периоде. Соотношение этих двух величин и будет являться показателем перинатальной летальности (выражается в процентах или в расчете на 1000 новорож-

Таблица 8

Перинатальная заболеваемость у детей, рожденных здоровыми и больными женщинами (на 1000 новорожденных в группе) [Желоховцева И. Н., 1974]

Группа беременных	Недоношенность	Аномалии развития	Асфиксия в родах	Родовая травма	Перинатальная летальность
Здоровые	39,8	8,4	22,2	35,2	5,8
Больные с акушерской патологией	105,0	18,6	43,5	61,8	38,2

Таблица 9

Перечень учетно-оперативной медицинской документации для родовспомогательных учреждений (приложение к приказу Министерства здравоохранения СССР № 1030 от 4 октября 1980 г.)

Документ	Учетная форма	Вид документа	Срок хранения
Журнал учета приема беременных, рожениц и родильниц	002/у	Журнал в обложке — 96 с.	50 лет
Журнал записи родов в стационаре	010/у	Журнал в обложке — 48 с.	5 лет
Журнал учета сбора ретроплацентарной крови	006/у	То же	5 лет
Журнал записи оперативных вмешательств в стационаре	008/у	»	Постоянно
Журнал регистрации поступления и выдачи трупов	015/у	»	5 лет
Журнал записи рентгенологических исследований	050/у	»	5 лет
Журнал учета процедур	029/у	»	1 год
Журнал учета санитарно-просветительной работы	038-0/у	»	1 год
Журнал отделения (палаты) для новорожденных	102/у	»	5 лет
Книга регистрации листков нетрудоспособности	036/у	»	3 года
История родов	096/у	Тетрадь — 8 с.	25 лет
История развития новорожденного	097/у	Тетрадь — 8 с.	25 лет
Индивидуальная карта беременной и родильницы	111/у	Тетрадь — 6 с.	5 лет
Обменная карта родильного дома, родильного отделения больницы	113/у	Бланк	5 лет
Карта больного, лечащегося в физиотерапевтическом отделении (кабинете)	044/у	»	1 год
Медицинское свидетельство о рождении	103/у	»	1 год
Статистическая карта выбывшего из стационара	066/у	»	10 лет
Листок учета движения больных и коечного фонда стационара	077/у	»	1 год
Сводная ведомость учета движения больных и коечного фонда по стационару, отделению или профилю коек	016/у	»	1 год
Выписка из медицинской карты амбулаторного, стационарного больного	027/у	»	3 года
Врачебное свидетельство о смерти	106/у	»	1 год
Свидетельство о перинатальной смерти	106-2/у	»	1 год

денных). Этот показатель характеризует тяжесть данных заболеваний для плода. Перинатальная летальность, как об этом свидетельствуют разработки отечественных авторов, обнаруживает зависимость от таких факторов, как возраст и паритет матерей, от экстрагенитальных заболеваний и других причин (табл. 8).

При изучении летальности новорожденных по окончании перинатального периода установлено, что недоношенные дети погибают от всех причин чаще, чем доношенные.

Родильные дома ежегодно составляют статистический отчет по единой форме, установленной для всех лечебно-профилактических учреждений: «Отчет лечебно-профилактического учреждения» – отчетная форма № 1 (утверждена ЦСУ СССР). Указанный отчет родильных домов и самостоятельных женских консультаций дополняется специальным отчетом-вкладышем № 3 «Отчет о медицинской помощи беременным, роженицам и родильницам».

Лечебно-профилактические учреждения при заполнении отчетной формы № 1 и отчета-вкладыша № 3 руководствуются инструктивными указаниями по составлению отчета, разработанными и изданными Управлением медицинской статистики и вычислительной техники МЗ СССР.

Форма отчета-вкладыша № 3 предусматривает значительную информацию о новорожденных, что позволяет исчислить ряд показателей (мертворождения, распределение живорожденных и мертворожденных в отдельности и суммарно по весовым категориям, недоношенности, заболеваемости новорожденных и др.). В табл. 9 приведен перечень учетных документов родильного дома.

Глава 2
ОРГАНИЗАЦИЯ ЭТАПНОЙ ЛЕЧЕБНО-ПРОФИЛАКТИЧЕСКОЙ ПОМОЩИ

Система организации этапной медицинской помощи детям первого месяца жизни в условиях города представлена на схеме 1.

В условиях крупных городов в настоящее время некоторые родильные дома профилизируют – для женщин с сердечно-сосудистыми, эндокринными заболеваниями, резус-конфликтной беременностью, преждевременными родами и др. Больные новорожденные, требующие длительного или специализированного лечения, а также все дети с инфекционными или гнойно-септическими процессами подлежат немедленному переводу из родильного дома в отделение патологии новорожденных городской больницы. Профилизация таких отделений указана на схеме.

РОДИЛЬНЫЙ ДОМ

Хотя в последние годы наметилась тенденция к строительству родильных домов с размещением матерей и детей в одних палатах, подавляющее большинство родовспомогательных учреждений страны для такой работы не приспособлено. В настоящем справочнике освещены структура родильного дома и организация его работы в отношении помощи детям.

Структура. Родильный зал. Площадь его при наличии в нем 1 кровати должна составлять 24 м^2, при размещении 2 кроватей – не менее 36 м^2. Целесообразно иметь два родильных зала, между ними разместить комнату для манипуляций с новорожденными. При наличии двух родильных залов имеется возможность регулярного проветривания и тщательной дезинфекции одного из них, в то время как в соседнем принимают роды.

Перед родильными залами располагают подготовительные комнаты, оснащенные по принципу предоперационных раковинами с подачей горячей и холодной воды, биксами со стерильным бельем и масками, индивидуальными наборами белья и инструментов для приема родов, щетками для мытья рук и наборами дезинфицирующих средств. В соседнем помещении размещают малую операционную и реанимационную для новорожденных площадью 15–18 м^2. В непосредственной близости к родильному залу размещают комнату для манипуляций с новорожденными, куда доставляют здоровых детей для проведения первичного туалета. При отсутствии такой комнаты уголок новорожденного организуют в родильном зале.

Стены реанимационных палат, родильных залов, перевязочных и процедурных облицовывают кафелем на высоту 1,5 м, поверхность потолков должна быть покрыта масляной краской. Пол во всех помещениях следует покрыть водонепроницаемым материалом, легко очищаемым, допускающим частое мытье дезинфицирующими растворами и исключающим возможность накопления статического электричества.

В первые минуты жизни новорожденные (особенно недоношенные) очень склонны к охлаждению, поэтому в родильном блоке надо иметь дополнительные источники лучистого тепла (отражательные электрообогревательные приборы), которые можно использовать не только для обогревания помещения, но и для создания оптимальной температуры в отдельных частях родильного зала (согревание ребенка, еще не отделенного от матери, при проведении первичного туалета).

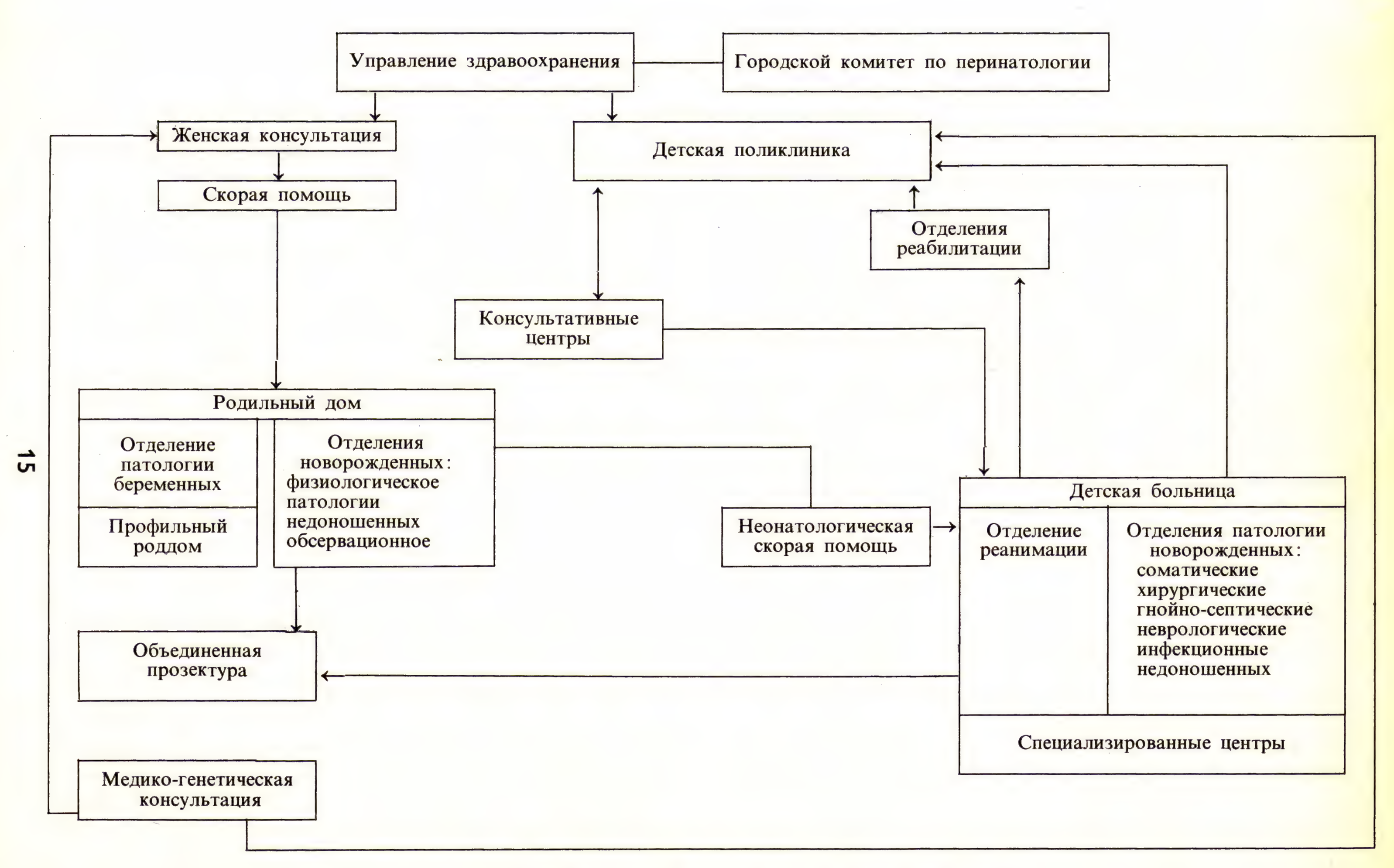


Схема 1. *Примерная система организации помощи новорожденным.*

Отделения для новорожденных имеют количество коек, равное 110% акушерских послеродовых коек. Должны быть предусмотрены следующие отделения (или палаты): физиологическое – для здоровых новорожденных, обсервационное и отделение патологии (для новорожденных «высокого риска» и недоношенных). Физиологическое отделение (палаты) планируется на 50–55%, обсервационное – на 20–25%, патологии – на 20–25% общего количества детских коек родильного дома. Обсервационное отделение (палаты) следует располагать так, чтобы оно не имело непосредственной территориальной связи с другими отделениями новорожденных (лучше на разных этажах).

Санитарно-гигиенические требования к помещениям отделений для новорожденных определяются действующими в настоящее время «СНиП П – 69–78, ч. II, нормы проектирования, гл. 69. Лечебно-профилактические учреждения», утвержденными постановлением Государственного комитета Совета Министров СССР по делам строительства от 17 мая 1978 г. № 92.

В палатах новорожденных площадь на 1 койку должна составлять 6 м^2, а в палатах реанимации и интенсивной терапии – не менее 13 м^2.

С целью предотвращения распространения внутригоспитальной инфекции в отделениях для новорожденных следует предусматривать блок-отсеки. Учитывая объем работы и действующие штатные нормативы, целесообразно организовывать в родильных домах блок-отсеки для реанимации новорожденных на 3 койки, для недоношенных детей – на 8 коек, для обслуживания новорожденных с различными заболеваниями – на 8–12 коек, для новорожденных акушерского обсервационного отделения – не более чем на 15 коек, для здоровых доношенных новорожденных – на 12–20 коек.

Внутри блок-отсеков планируются палаты вместимостью не более 4 коек. В отсеке перед входом в палаты предусматривается шлюз-коридор шириной не менее 2 м с постом дежурной медицинской сестры. В шлюз-коридорах каждого блока палат для новорожденных, помимо поста дежурной медицинской сестры, следует предусматривать санитарную комнату для сбора грязного белья и проведения первого этапа дезобработки предметов ухода и оборудования, ванную, туалет. Все палаты и помещения оборудуются настенными бактерицидными лампами.

Поверхность стен, перегородок и потолков помещений, связанных с лечебным процессом, должна быть гладкой, допускающей влажную уборку и дезинфекцию помещений. В стенах и перегородках, отделяющих детские палаты, следует предусматривать остекленные проемы.

При размещении кроваток в детских палатах следует учитывать, что расстояние от кроваток до стен с окнами должно быть не менее 0,9 м, расстояние между торцевыми сторонами кроваток – не менее 1,3 м и расстояние между боковыми сторонами кроваток – не менее 1,2 м.

Обсервационные отделения (палаты) предназначены для новорожденных:

– родившихся в обсервационном отделении родильного дома или поступивших с матерью после родов, происшедших вне родильного дома;

– переведенных из физиологического отделения в связи с заболеванием матери;

– с подозрением на инфекционное заболевание до перевода в детскую больницу (в максимально короткие сроки).

Обсервационное отделение должно иметь не менее 2 боксированных палат: для здоровых детей от больных матерей и для больных детей. Кроватки для детей обсервационного отделения должны быть с откидными боковыми стенками, что позволяет пеленать каждого ребенка в своей кроватке. Персонал обсервационного отделения закрепляется раздельно для обслуживания здоровых (от больных матерей) и больных детей. Перед каждым боксом больного ребенка ежедневно вывешивают халаты для работы сестры и врача в боксе. В каждом боксе должны быть весы и все необходимое для ухода и туалета ребенка.

В отделение патологии (для недоношенных и новорожденных высокого риска) поступают дети:

– недоношенные с массой тела менее 2 кг;

– больные с неинфекционной патологией (асфиксия, родовая травма, геморрагический синдром, гемолитическая болезнь новорожденных, синдром дыхательных расстройств, пороки развития и пр.);

– новорожденные, родившиеся у матерей «высокого риска» (кесарево сечение, сахарный диабет, эклампсия, кровотечение в родах и др. – см. гл. 7).

В структуре отделений для новорожденных, помимо палат, предусматриваются следующие помещения:

– помещение для сбора и стерилизации грудного молока;
– процедурный кабинет;
– комната для БЦЖ;
– ординаторская;
– комната старшей медицинской сестры;
– комната-бельевая для сестры-хозяйки;

– комната для медицинского персонала;

– санитарная комната – предназначена для сбора грязного белья, хранения дезинфицирующих средств, баков для замачивания клеенок, клеенчатых чехлов с детских матрацев и из педальных баков. Инвентарь для уборки хранится отдельно. Уборочный инвентарь необходимо маркировать с указанием бокса, палаты и т. д.

Оборудование палат для новорожденных. К нему относят:

– настенные и потолочные бактерицидные лампы, одну из которых помещают над входом в палату; количество ламп – в зависимости от мощности, из расчета 1 Вт на 1 м^3 объема палаты;

– индивидуальные пронумерованные детские кроватки;

– пеленальные столы (не менее 2) в блок-отсеке, покрытые клеенчатыми матрацами, располагаются таким образом, чтобы просматривалась палата;

– электроотсосы (не менее 2 на отделение);

– лотковые медицинские весы, установленные на тумбочке рядом с пеленальным столом;

– медицинский стол, стеклянный шкаф для хранения медикаментов, предметов ухода за новорожденным;

– шкаф для хранения суточного запаса стерильного белья из расчета на 1 койку: 5 распашонок, 2 одеяла и не менее 20 пеленок;

– стол для кормления, на котором находятся – посуда со стерильными бутылочками для питья; маркированная кастрюля со стерильными сосками, накладками и ложечками; стерильные растворы для питья (2–5 % растворы глюкозы).

Использованные соски, бутылочки, ложечки, накладки собирают в специальную маркированную посуду, установленную на полке стола, расположенной на 20–25 см ниже верхней его крышки или на отдельном столике;

– в каждой палате необходимо иметь комплект медицинских инструментов и предметов ухода, пинцеты хирургические и анатомические, шприцы на 1, 2, 5, 10, 20 мл, зонды желудочные № 12–15, термометры медицинские, а также водяной и настенный, баллоны резиновые, чайные ложки, пипетки, газоотводные трубки, лотки для термометров, мензурки, сантиметровую ленту, песочные часы, увлажнители воздуха.

На специальных подставках рядом с пеленальным столиком размещают бикс со стерильными шариками, палочками и салфетками, предназначенными для туалета, обработки пупочной ранки и глаз новорожденного;

– бак педальный с крышкой для сбора грязного белья;

– раковину со смесителем горячей и холодной воды, мыльницу с мылом; на тумбочке – маркированные кастрюли с чистыми и грязными щетками, посуду с пинцетами для взятия чистых щеток; посуду с дезинфицирующим раствором для рук;

– каталки для доставки новорожденных в материнские палаты для кормления;

– специально маркированные лотки, в которые кладут использованные инструменты, перевязочный материал.

Предусматривается следующее оснащение отделений новорожденных мягким инвентарем (табл. 10).

Микроклимат отделения новорожденных. Согласно действующим в настоящее время нормам проектирования лечебно-профилактических учреждений в палатах для новорожденных предусматривают единую расчетную температуру воздуха 25 °С без учета формы патологии у детей, сезонов года и климатического районирования страны. Обычно же считается, что в палатах новорожденных физиологического отделения температура воздуха должна быть 22 °С, а в отделениях патологии и недоношенных – 25°С.

В палатах для матерей температура воздуха должна быть 20 °С, в комнатах для сцеживания грудного молока – 22 °С.

Нормы относительной влажности воздуха в палатах новорожденных – от 55 до 60 %. Скорость движения воздуха в палатах следует поддерживать в зимний период в пределах 0,07–0,1 м/с, в летний период – 0,1–0,2 м/с.

Наружный воздух, подаваемый системами приточной вентиляции, необходимо очищать в фильтрах. Рециркуляция воздуха не допускается. Воздух, подаваемый в родильные залы, палаты интенсивной терапии, палаты для больных доношенных и недоношенных новорожденных, следует дополнительно очищать в бактериологических фильтрах.

Помещение для сбора и стерилизации грудного молока. Детское отделение

Таблица 10

Мягкий инвентарь отделений новорожденных

Наименование изделий	Количество предметов на одну койку	Срок службы в годах
Распашонки (в том числе теплые)	20	$2^1/_2$
Детские «конверты»	4	4
Пеленка летняя	115	5
» теплая	15	5
Матрац детский	1,5	$4^1/_2$
Одеяло байковое детское	3	5
» тканевое детское	3	5

должно иметь помещение, состоящее из 2 комнат (площадью не менее 10 м^2): одной – для розлива и хранения грудного молока, другой – для сбора и обработки посуды. Обслуживают комнату, где хранится молоко, специально выделенная или прикрепленная медицинская сестра и санитарка.

Оборудование данного помещения включает умывальник или раковину с теплой и холодной водой, мыло; стерильные щетки для мытья рук хранят в стерильной посуде. Необходимы также 2 стола для чистой и использованной посуды, холодильник для хранения грудного молока, маркированные баки или ведра для сбора грязной посуды, посуда для сбора и хранения грудного молока: банки, кастрюльки вместимостью 0,5 л, бутылочки, мензурки, воронки; молокоотсосы Дятлова; биксы со стерильными салфетками или полотенцами; биксы со стерильными ватными шариками; медицинский шкаф; электрическая плита и маркированная посуда или водяные бани для пастеризации молока; маркированная посуда для хранения и стерилизации воронок и молокоотсосов. Перед употреблением молокоотсосы кипятят в течение 15 мин.

Стерильную посуду для сбора грудного молока, прикрытую марлевыми салфетками, выдают родильницам перед каждым кормлением и собирают после кормления. Емкости для сбора грудного молока моют, затем стерилизуют кипячением в течение 15 мин или в сухожаровом шкафу при температуре 160 °C в течение 60 мин. Стерильную посуду хранят в специальной емкости с надписью «чистая».

Перед сцеживанием молока мать надевает косынку, плотно закрывающую волосы, и четырехслойную марлевую маску, тщательно моет руки теплой водой с мылом, обрабатывает грудь: тоже моет ее теплой водой с мылом, обтирает стерильным полотенцем или салфеткой. Допустима дезинфекция груди стерильными ватными шариками с растворами калия перманганата 1 : 3000 – 8000, фурацилина 1 : 10 000 и др. Для обсушивания груди любая мать получает перед каждым кормлением индивидуальное стерильное полотенце или салфетку и маску.

Молоко от родильниц с трещинами сосков, маститом, а также матерей, больных инфекционными заболеваниями, сбору не подлежит (уничтожается).

Собранное грудное молоко разливают с помощью стерильной воронки в стерильные молочные бутылочки, закрывают стерильными ватными тампонами или стерильными резиновыми сосками и кипятят в водяной бане не более 5 – 7 мин. Более рациональна пастеризация донорского молока при температуре 65° C в течение 30 мин в водяных банях. При этом способе пастеризации наблюдается минимальное снижение уровня иммуноглобулинов всех классов, витаминов и альбуминов молока.

Уход за новорожденным. Первичный туалет новорожденного. Для каждого ребенка в родильном зале необходимо иметь: 1) индивидуальный комплект стерильного белья (одеяло, 3 бязевые пеленки), который хранится в специальном термостате или шкафу с обогревом; 2) индивидуальный стерильный комплект для первичной обработки новорожденного: 2 зажима Кохера, скобу Роговина и щипцы для ее наложения, шелковую лигатуру, сложенную в 4 слоя марлевую салфетку треугольной формы, палочки с ватой для обработки пуповины, пипетки и ватные шарики для профилактики гонобленнореи, ленту из медицинской клеенки или бумажную ленту длиной 60 см и шириной 1 см для измерения длины тела, окружности головы и груди новорожденного, 2 клеенчатых браслета для обозначения фамилии, имени и отчества матери, даты и часа рождения младенца, его пола, массы и длины тела, номера истории родов и номера кроватки ребенка, баллон или грушу для отсасывания слизи из верхних дыхательных путей.

В момент рождения головы акушерка проводит отсасывание содержимого из ротовой полости и верхней части глотки (с целью профилактики аспирации), затем из носовых ходов при помощи стерильной резиновой груши.

Акушерка в стерильных перчатках принимает ребенка на специальный стерильный металлический лоток, покрытый стерильной пеленкой. Ребенок помещается ниже уровня плаценты.

При операции кесарева сечения следует пережать пуповину прежде, чем извлечь плод из полости матки, чтобы предотвратить фетоплацентарную трансфузию.

Профилактику гонобленнореи проводят тотчас после рождения ребенка, еще до отделения его от матери, 30 % раствором сульфацил-натрия (натриевой соли альбуцида). На флаконе с альбуцидом должны быть этикетка с четкой надписью: «Глазные капли» и дата их приготовления (срок хранения флакона не более 24 ч). Акушерка моет руки и далее шариками снимает с кожи век ребенка первородную смазку и затем, оттянув вниз поочередно нижнее веко, закапывает стерильной пипеткой по 1 капле 30 % раствора сульфацил-натрия. Затем веки смыкают и осторожно протирают оба глаза. Повторно закапывают в конъюнктивальный мешок обоих глаз по 1 капле 30 % раствора сульфацил-натрия через 2 ч после рождения, уже в отделении новорожденных. Необходимо избегать попадания раствора на роговицу (опасность изъязвления).

В течение 2 – 3 дней после обработки глаз 30 % раствором сульфацил-натрия иногда могут наблюдаться припухлость век и гнойное отделяемое из глаз, которое можно удалить стерильными ватными тампонами, смоченными в растворе фурацилина 1 : 5000.

При обильном гнойном отделяемом необходимо провести бактериоскопический контроль, а новорожденного изолировать.

Девочкам в родильном зале в половую щель однократно закапывают по 1–2 капли 2 % раствора серебра нитрата.

Перевязку и обработку пуповины осуществляют в 2 этапа; через 30–60 с после рождения на пуповину накладывают два стерильных зажима Кохера: первый – на расстоянии 10 см от пупочного кольца, а второй – на 2 см кнаружи от него. Затем участок пуповины, находящийся между двумя зажимами, обрабатывают 5 % спиртовым раствором йода или 96 % этиловым спиртом и пересекают его.

Отделенного от матери младенца заворачивают в стерильную пеленку, находящуюся на лотке, и кладут с наклоном 16° (в положении Тренделенбурга) на пеленальный стол, обогреваемый сверху источником лучистого тепла (!), чтобы свести к минимуму потери последнего в результате испарения околоплодной жидкости.

Окончательная обработка остатка пуповины проводится после гигиенической ванны ребенка. Акушерка вновь тщательно моет и дезинфицирует руки.

Остаток пуповины протирают спиртовой, а затем стерильной сухой марлевой салфеткой, туго отжимают между указательным и большим пальцами. Затем в специальные щипцы вкладывают стерильную металлическую скобу Роговина; пуповину вводят между браншами скобы так, чтобы нижний край ее был расположен на расстоянии 0,2–0,3 см от кожного края пупочного кольца. Щипцы со скобой смыкают до защелкивания.

Новорожденным от матерей с резус-отрицательной кровью вместо скобы Роговина на остаток пуповины длиной 2–3 см накладывают стерильную шелковую лигатуру, поскольку им может понадобиться заменное переливание крови.

На расстоянии 1,5 см от места наложения скобы или лигатуры пуповину рассекают стерильными ножницами, поверхность среза пуповины обрабатывают 5 % спиртовым раствором йода или 5–10 % раствором калия перманганата. После описанной обработки на остаток пуповины накладывают стерильную марлевую повязку.

В некоторых родильных домах вместо скобы Роговина используют зажим Кохера, который врач снимает при осмотре через 12–16 ч после рождения. Перед снятием зажима обрабатывают остаток пуповины 5 % раствором калия перманганата и накладывают шелковую лигатуру.

Для *удаления избыточной первородной смазки, слизи, крови* с кожи ребенка используют стерильную марлевую салфетку, обильно смоченную стерильным вазелиновым или растительным маслом, из индивидуальных флаконов вместимостью 30 мл. Целесообразным является применение гигиенической ванны с целью более эффективного очищения кожи, улучшения дыхания и кровообращения. Для ванны используется вода при температуре 37,0–37,5 °С с добавлением 5 % раствора калия перманганата (его добавляют до тех пор, пока вода не приобретает слабо-розоватый цвет). В городах с центральной системой водоснабжения используют водопроводную воду. Продолжительность ванны – не более 3 мин. Гигиеническая ванна противопоказана недоношенным (II и более степени) и новорожденным с различными перинатальными заболеваниями (асфиксия, родовая травма и др.). После гигиенической ванны тело младенца обсушивают стерильной пеленкой промокательными движениями, чтобы избежать повреждения кожных покровов. Если после ванны в складках остается избыток первородной смазки, его удаляют стерильным растительным или вазелиновым маслом. Затем кожу живота и бедер обрабатывают 50–70 % этиловым спиртом, а шейные, подмышечные, паховые, коленные и локтевые сгибы припудривают ксероформом или обрабатывают стерильным вазелиновым маслом.

Антропометрия. Ее проводят по окончании первичного туалета. Взвешивают новорожденного в стерильной пеленке на лотковых медицинских весах, предварительно обработанных 3 % раствором перекиси водорода или 1 % раствором хлорамина. Пеленку на весах меняют для каждого ребенка.

Длину тела новорожденного измеряют от затылочного до пяточного бугров. Первые дни жизни ребенка характеризуются некоторым уменьшением длины тела за счет выравнивания деформации черепа и исчезновения родовой опухоли, возникших во время родов.

Окружность головы измеряют через линию надбровных дуг и малый родничок.

Окружность груди измеряют по линии, идущей через соски и подмышечные впадины. У большинства новорожденных окружность головы превышает окружность груди на 2–4 см.

Измерение длины тела, окружностей головы и груди лучше проводить стерильной бумажной лентой (калька) с надрывом ее и последующим измерением по сантиметровой ленте, прикрепленной к бортику пеленального стола.

Браслетки из стерильной клеенки с обозначением фамилии, имени, отчества матери, даты, часа рождения, пола, массы и длины тела ребенка, номера истории родов и номера кроватки закрепляют с помощью стерильных марлевых завязок на запястьях новорожденного.

Перевод в отделение новорожденных осуществляется в зависимости от состояния ребенка, но не позднее чем через 1 ч после рождения. Новорожденного заворачивают в стерильные пеленки и одеяло, прикрепив поверх него медальон с теми же обозначениями, что и на ручных браслетах.

В родильном зале заполняется история развития новорожденного.

При приеме новорожденного в детское отделение медицинская сестра сличает надписи на браслетах и медальоне с историей родов матери, вывешивает на кровать ребенка номер. В истории развития новорожденного отмечает дату и час поступления, пол ребенка, массу его тела, состояние и температуру. Аналогичная запись проводится в книге отделения новорожденных (учетная форма № 102).

Уход за ребенком в палате новорожденных. Ежедневно перед 6-часовым кормлением проводятся туалет новорожденного, взвешивание и измерение температуры с отметкой в истории развития. Термометры (1 на 5–6 новорожденных) следует хранить в лотке с 0,5 % раствором хлорамина Б в горизонтальном положении или в 3 % растворе перекиси водорода (перед употреблением промывают). Туалет младенца нужно проводить в определенной последовательности: вначале умывают лицо ребенка теплой водой, обрабатывают глаза, нос, уши, кожу и в последнюю очередь – промежность.

Глаза обрабатывают одномоментно двумя отдельными ватными шариками, смоченными раствором фурацилина 1 : 5000 или калия перманганата 1 : 8000, от наружного угла глаза к переносице. Туалет носовых ходов осуществляют с помощью стерильных фитильков, смоченных раствором фурацилина или стерильным вазелиновым маслом, ушей – сухими стерильными шариками. Складки кожи обрабатывают стерильным вазелиновым или растительным маслом. Область ягодиц и промежность обмывают теплой проточной водой с детским мылом, подсушивают промокательными движениями стерильной пеленкой и смазывают стерильным вазелиновым маслом или цинковой пастой. При подмывании медицинская сестра укладывает ребенка спиной на свою левую руку так, чтобы голова его находилась у локтевого сустава, а кисть сестры держала бедро новорожденного. Подмывание проводят проточной водой в направлении спереди назад.

Уход за остатком пуповины осуществляют открытым способом, повязку снимают на следующий день после рождения. Обработка остатка пуповины – врачебная процедура (!), с которой врач начинает ежедневный осмотр. Культю пуповины обрабатывают 70 % этиловым спиртом или 3 % раствором перекиси водорода, затем 5 % раствором калия перманганата. Для стимуляции мумификации остатка пуповины и его отпадения целесообразно накладывать повторно шелковую лигатуру или подтягивать наложенную в предыдущий день. После отпадения пуповины, что чаще происходит на 4–6-й день жизни, пупочную ранку обрабатывают 3 % перекисью водорода с последующим применением 5 % калия перманганата, 5 % спиртового раствора йода или спиртовым раствором красителей (бриллиантовый зеленый – 0,1 г, метиловый фиолетовый – 0,1 г, риванол – 0,01 г, этиловый спирт 70 % – 10 мл). Обработка пупочной ранки проводится ежедневно до ее заживления. Корочки пупочной ранки подлежат удалению при обработке. В литературе имеются указания на необходимость ограничения использования препаратов йода для ежедневного туалета новорожденных (в том числе и для обработки пупочной ранки) из-за возможности резорбции его с дальнейшим угнетением функции щитовидной железы.

Одежда для новорожденного изготавливается из гигроскопических, легко моющихся хлопчатобумажных тканей, которые должны защищать его от потери тепла, не нарушать физиологической позы и процессов перспирации с кожных покровов. В детском отделении родильного дома целесообразно использовать только стерильное белье, новое белье предварительно стирают и затем автоклавируют.

Пеленание. Наиболее рациональным со 2–3-го дня жизни является способ пеленания новорожденных с руками поверх одеяла. Пеленание проводят не менее 6–7 раз в сутки, т. е. перед каждым кормлением. На новорожденного надевают 2 распашонки: легкую, запахивая полы спереди, и теплую, запахивая полы сзади. Обе распашонки с длинными рукавами, зашитыми наглухо либо имеющими клапаны. Нижние края распашонок несколько заворачивают кверху. На пеленальный стол укладывают пеленку размером 80 × 80 см, на нее – подгузник в виде треугольника из более мягкой ткани. С целью профилактики врожденного вывиха тазобедренного сустава у всех новорожденных применяют «широкое пеленание»: на подгузник кладут прямоугольную пеленку размером 60 × 100, сложенную по ширине 6 раз, укладывая ее между ножками. Широкую часть подгузника располагают под спиной, нижний конец его проводят между ног на живот, а боковые концы заворачивают вокруг туловища. Во избежание возникновения опрелостей не рекомендуется пользоваться клеенкой; вместо нее используют пеленку, сложенную в несколько слоев, поверх подгузника, затем на подгузник отворачивают завернутые края распашонок. Левый верхний край прямоугольной пеленки подгибают с правой стороны вокруг поясницы ребенка, а правый – с левой стороны; нижним левым краем этой пеленки пеленают левую ногу, а правым – правую. Заканчивают пеленание квадратной фланелевой пеленкой размером 100 × 100 см, при этом левый верхний край ее, как и при пеленании предыдущей пеленкой, загибают направо, а правый – налево. Нижней частью пеленки покрывают ноги, а нижние края подгибают назад под поясницу в виде конверта. Такой способ пеленания не изменяет физиологической позы ребенка, а нижние конечности остаются отделенными друг от друга. Запеленутого ребенка помещают в хлопчатобумажной «конверт» на байковое одеяло, сложенное в несколько слоев. При отсутствии «конвертов»

для пеленания используют байковые одеяла или льняные покрывала размерами 120 × 80 см в зависимости от времени года.

Профилактика туберкулеза. Для вакцинации против туберкулеза выделяется специальное помещение площадью 18 м². Вакцина БЦЖ – ослабленные живые бактерии, высушенные под вакуумом из замороженного состояния. Вакцинный штамм БЦЖ впервые предложен в 1920 г. французскими учеными Кальметтом и Гереном (A. Calmette, Ch. Guerin) и представляет собой измененный вариант туберкулезных бактерий бычьего типа с ослабленной вирулентностью.

Вакцина выпускается в ампулах, которые содержат 1 мг сухой белой массы, что соответствует 20 дозам. К каждой ампуле вакцины прилагается ампула с 2 мл стерильного изотонического раствора натрия хлорида. Хранить вакцину необходимо в специальном холодильнике при температуре 2–4° С выше нуля.

Вакцинацию против туберкулеза производят всем здоровым новорожденным на 5–7-й день жизни. Невакцинированных новорожденных выписывают из родильного дома при наличии разрешения из районного противотуберкулезного диспансера об отсутствии контакта с больными открытой формой туберкулеза.

Противопоказания к вакцинации новорожденных приведены в табл. 11.

Метод вакцинации и дозы. Для проведения вакцинации против туберкулеза необходимо иметь: шприцы вместимостью 2 и 5 мл в количестве 2–3; шприцы туберкулиновые или одnограммовые с хорошо пригнанным поршнем и иглами (10 штук); иглы № 0415 короткие с косым коротким срезом (не менее 15 штук); иглы инъекционные № 0840 для разведения вакцины (2–3 штуки); стерилизаторы; этиловый спирт (70 %).

Все предметы, используемые для вакцинации, следует хранить в специальном шкафчике. Применение их для других целей категорически запрещается.

Вакцинацию разрешается проводить медицинской сестре, прошедшей специальную подготовку.

Перед вакцинацией узкую часть ампулы с вакциной протирают ватным шариком, смоченным 70 % спиртом, надпиливают конец, заворачивают его в марлевую салфетку и надламывают для предупреждения распыления вакцины при резком нарушении вакуума. Стерильным шприцем набирают из ампулы 2 мл изотонического раствора натрия хлорида и переносят его в ампулу с сухой вакциной. Содержимое ампулы тщательно перемешивают с помощью шприца до равномерной взвеси. Разведенную вакцину необходимо использовать в течение 2–3 ч с момента разведения.

Каждому новорожденному делают прививку отдельным стерильным шприцем и отдельной стерильной иглой.

Перед каждой прививкой тщательно перемешивают вакцину и набирают в шприц 0,2 мл (2 дозы) разведенной вакцины с тем, чтобы после вытеснения воздуха в нем осталось 0,1 мл (1 доза), в котором содержится 0,05 мг культуры БЦЖ.

Таблица 11

Противопоказания к вакцинации новорожденных

Нозологические формы	Допустимость прививок
Поражения кожных покровов (пиодермия, пузырчатка, абсцессы, флегмоны и др.)	Не ранее 6 мес после выздоровления
Аллергические заболевания	То же
Геморрагический синдром	»
Внутриутробная гипотрофия II и III степени	Не ранее 6 мес после выздоровления, при достижении нормальных возрастных показателей развития
Вирусно-респираторная инфекция, пневмония	Не ранее 2 мес после выздоровления
Кишечная инфекция	То же
Сепсис новорожденных	Не ранее 12 мес после выздоровления
Гемолитическая болезнь новорожденных	То же
Заболевания с поражением ЦНС (родовая травма, асфиксия и др.)	Не ранее 12 мес после выздоровления с учетом общего состояния
Состояние нарушенной адаптации в раннем неонатальном периоде (дыхательно-сосудистая недостаточность, отечный синдром и др.)	Не ранее 2 мес после выздоровления
Врожденные ферментопатии	Противопоказаны
Недоношенность (масса тела менее 2500 г)	Решается индивидуально с учетом общего состояния ребенка при достижении нормальных возрастных показателей

Наружную поверхность левого плеча новорожденного тщательно обрабатывают ватным шариком с 70% спиртом. Вакцину вводят внутрикожно на границе верхней и средней трети плеча, в месте прикрепления дельтовидной мышцы. При проведении прививки необходимо соблюдать следующее правило: игла должна находиться срезом вверх; сначала вводят небольшое количество вакцины, чтобы убедиться в том, что игла введена внутрикожно, и только затем вводят остальное количество вакцины.

На месте укола образуется папула беловатого цвета диаметром 5–6 мм. Через 15–20 мин папула исчезает.

Использованные шприцы и иглы тщательно промывают проточной водой и стерилизуют в дистиллированной воде в течение 40 мин с момента закипания.

Неиспользованную разведенную вакцину необходимо уничтожить кипячением. Ватные тампоны, марлевые салфетки подлежат сжиганию.

Поствакцинальные реакции и осложнения. После вакцинации прививочная реакция у новорожденных появляется через 4–6 нед в виде инфильтрата диаметром 5–8 мм с небольшим узелком в центре и корочкой или без нее. Такая реакция считается нормальной и подвергается обратному развитию без всякого лечения.

Из осложнений вакцинации БЦЖ в неонатальном периоде изредка (у 0,02% вакцинированных) наблюдают холодные подкожные абсцессы, поверхностные язвы и поствакцинальные лимфадениты. Очень редко возникает БЦЖ-сепсис (исключительно у детей с наследственными иммунодефицитными состояниями – дефектами Т-лимфоидной системы).

Иммунитет против туберкулеза после вакцинации БЦЖ образуется через $1^1/_2$–2 мес у 98–100% привитых против туберкулеза, а достаточная напряженность и длительность его сохраняются в течение 3–5 лет.

Выписка новорожденных из родильного дома. В день выписки врач в палате новорожденных при осмотре показывает обнаженного ребенка матери, зачитывает записи на манжетках, обрабатывает в ее присутствии пупочную ранку, описывает особенности внешнего вида младенца, рассказывает матери о его состоянии, отвечает на ее вопросы. Медицинская сестра показывает матери методику пеленания новорожденного. Помимо рекомендаций, дававшихся матери при ежедневных индивидуальных и групповых беседах, педиатр еще раз рассказывает ей о режиме кормления ребенка, купании, прогулках, уходе. Прогулки с новорожденным разрешают при температуре воздуха не ниже –5°С, начиная с 15–20 мин, с постепенным увеличением их продолжительности. В конце беседы в истории развития новорожденного делают запись о том, что мать видела ребенка, а также что кожные покровы чистые (нет гнойничков), указывают адрес, по которому она с новорожденным будет жить после выписки. Мать расписывается в истории развития ребенка.

Матери выдают справку о рождении ребенка, в которой указаны фамилия, пол, масса тела, рост, окружность головы и грудной клетки, оценка по шкале Апгар, течение периода адаптации, максимальная потеря первоначальной массы тела и масса тела при выписке, срок отпадения остатка пуповины и состояние пупочной ранки, сведения о БЦЖ, время прикладывания к груди, сведения о лактации у матери, количество высасываемого ребенком за одно кормление и за сутки молока, проводимые лечебные мероприятия.

Старшая сестра отделения новорожденных в день выписки телефонограммой сообщает в детскую поликлинику по месту жительства матери и ребенка следующие сведения: адрес, доношенный или недоношенный ребенок, достаточная ли лактация у матери, нуждается ли в срочном патронаже и если нуждается, то почему (широкая пупочная ранка, родился в асфиксии или были другие отклонения от нормы в родильном доме, недостаточная лактация и др.).

Выписку здоровых новорожденных из родильного дома проводят в специальном отсеке, имеющем сообщение с отделением новорожденных и выход в зал ожидания. Для выписки детей из обсервационного отделения следует иметь изолированную комнату. В каждом помещении для выписки новорожденных оборудуют кабину (3 м^2), в которой находятся пеленальный стол, источник лучистого тепла. Влажную уборку помещения и обработку мебели дезрастворами производят не менее 2 раз в сутки с последующим облучением помещения бактерицидной лампой.

В выписной комнате медицинская сестра в присутствии матери еще раз сличает записи на манжетках, закрепленных на запястьях ребенка, с указанием фамилии, имени и отчества матери, даты и часа родов, пола и массы тела, номера истории родов с соответствующей записью в истории развития новорожденного. Медицинская сестра и мать новорожденного ставят свои подписи в истории развития новорожденного о правильности документации.

Штаты отделений новорожденных в родильном доме. Должности врачей-ординаторов (педиатров) устанавливают в родильных домах на 20 и более коек из расчета 1 должность:

– на 35 коек для здоровых новорожденных (0,5 должности на 18 коек);

— на 25 коек для новорожденных обсервационного отделения и патологии новорожденных и детей от матерей, больных туберкулезом или септическими послеродовыми заболеваниями (0,5 должности на 13 коек);

— на 20 коек для недоношенных новорожденных (0,5 должности на 10 коек).

Врачебное обслуживание новорожденных в родильных домах в вечернее и ночное время производится, как правило, штатными врачами родильного дома в пределах их месячной нормы рабочего времени.

При организации врачебного обслуживания в вечернее и ночное время следует руководствоваться действующими специальными указаниями Министерства здравоохранения СССР.

Должности заведующих отделениями устанавливаются:

— в отделениях для новорожденных при наличии не менее 60 детей (коек);

— в отделениях для больных новорожденных и недоношенных детей — при наличии не менее 40 детей (коек).

Заведующие отделениями выполняют работу по непосредственному обслуживанию новорожденных в объеме 50 % нормы нагрузки врача-ординатора. От указанной нагрузки они освобождаются при наличии в отделении новорожденных 90 и более коек, а в отделении патологии или для недоношенных детей — 60 и более коек.

Должность старших медицинских сестер отделений устанавливается соответственно должностям заведующих отделениями.

Должности медицинских сестер по уходу за новорожденными в физиологическом отделении устанавливаются из расчета: в родильных домах на 10 коек — 1 должность; в родильных домах на 15—30 коек — 1 круглосуточный дежурный пост медицинской сестры (4,5 ставки); в родильных домах на 35 коек — 1 круглосуточный дежурный пост и дополнительно 1 должность; в родильных домах на 55 и более коек — 1 круглосуточный дежурный пост на каждые 20 детей (коек).

В обсервационном отделении и патологии новорожденных (палат): в родильных домах на 40 коек и более — 1 круглосуточный дежурный пост на каждые 15 детей (коек), но не менее 1 круглосуточного поста;

— в отделении (палатах) для недоношенных новорожденных — 1 круглосуточный дежурный пост на каждые 8 детей (коек);

— для обслуживания новорожденных от матерей, больных туберкулезом (при наличии в составе родильного дома специального отделения или палат, предназначенных для беременных, рожениц и родильниц, больных туберкулезом), — 1 круглосуточный дежурный пост на 15 детей (коек).

Должности медицинских сестер для пункта сбора грудного молока устанавливаются: при наличии 80 послеродовых коек — 1 должность; при наличии свыше 80 послеродовых коек — 1 должность и дополнительно по 0,5 должности на каждые последующие 40 коек.

Должности санитарок (младших медицинских сестер) устанавливаются для обслуживания новорожденных физиологического отделения (палат): в родильных домах на 60 коек — 1 круглосуточный дежурный пост; в родильных домах на 65—95 коек — 1 круглосуточный дежурный пост и дополнительно 1 должность санитарки на каждые последующие 10 коек сверх 65; в родильных домах на 100 и более коек — из расчета 1 дежурный круглосуточный пост на каждые 35 детей (коек).

Кроме того, для обслуживания новорожденных обсервационного отделения (палат) выделяют следующие ставки санитарок: в родильных домах на 60—75 коек — 1 должность; в родильных домах на 80—115 коек — 2 должности; в родильных домах на 120 коек и более — 1 круглосуточный дежурный пост.

Должности лаборантов с высшим образованием устанавливаются для обслуживания стационаров родильных домов: на 80—145 коек — 0,5 должности; на 150 и более коек — 1 должность.

0,5 должности врача-рентгенолога устанавливается в родильных домах на 100 и более коек (при наличии оборудованного рентгеновского кабинета).

0,5 должности врача-физиотерапевта устанавливается в родильных домах на 120 и более коек.

Должности лаборантов со средним образованием устанавливаются: для обслуживания стационаров родильных домов на 40—70 коек — 0,5 должности, на 75—100 коек — 1 должность, свыше 100 коек — 1 должность и дополнительно из расчета 1 должность на каждые 75 коек сверх 100.

ОТДЕЛЕНИЯ ПАТОЛОГИИ НОВОРОЖДЕННЫХ ГОРОДСКОЙ БОЛЬНИЦЫ

В крупных городах оправдано создание специализированных отделений патологии новорожденных. В настоящее время организуются отделения патологии новорожденных следующего профиля:

— отделения патологии новорожденных для доношенных;
— отделения второго этапа для выхаживания условно-здоровых недоношенных, патологии недоношенных;
— отделения реанимации и хирургической патологии новорожденных;
— психоневрологические отделения для новорожденных с поражениями ЦНС;
— отделения для новорожденных с острыми респираторными инфекциями;
— отделения для новорожденных с кишечными инфекциями;
— отделения для новорожденных с гнойно-септическими заболеваниями;
— отделения для новорожденных от матерей с инфекционными заболеваниями.

В тех случаях, когда имеется одно отделение патологии новорожденных, необходимо соблюдать принцип профилизации палат, выделяя палаты для детей с поражением органов дыхания, сердечно-сосудистой системы, мочевыделительной системы, неврологическими расстройствами и др. Обязательно выделение «карантинной» палаты, в которой обследуются дети, поступающие из дому.

Санитарно-гигиенические требования к помещениям отделений патологии новорожденных в основном совпадают с требованиями, предъявляемыми к отделениям новорожденных в родильных домах, и определяются СНиП.

В отделениях патологии новорожденных предусматривается площадь на 1 койку: в соматическом отделении — 6 $м^2$, в инфекционном — 6,5 $м^2$, в отделениях восстановительного лечения — 7 $м^2$.

Кондиционирование воздуха следует предусматривать в палатах интенсивной терапии и реанимации, во всех палатах для недоношенных и травмированных в родах детей, а также в 50% палат для доношенных новорожденных. Централизованная подача кислорода предусматривается во всех палатах. При этом в отделениях для недоношенных детей подводка кислорода предусматривается ко всем кроваткам и кувезам, а в отделениях патологии новорожденных не менее чем к 50% коек.

Структура. Детские палаты выходят в предбоксник, где размещается пост медицинской сестры: письменный стол, медицинский шкаф для хранения медикаментов и предметов ухода за новорожденным, шкаф для хранения чистого белья, холодильник для хранения питания, в котором находится питье для новорожденных (кипяченая вода, 5% раствор глюкозы, 0,9% раствор натрия хлорида и др.) в стерильной посуде вместимостью не более 0,2 л. В предбокснике необходимо иметь раковину с холодной и горячей водой и рядом столик с маркированной посудой для сбора использованных сосок, бутылочек и рожков. Каждый блок-отсек должен быть оборудован ванной комнатой, где размещаются детская ванночка на высокой подставке и пеленальный стол, и санитарной комнатой (для хранения уборочного инвентаря). В каждом предбокснике имеются кастрюля со стерильными щетками, емкость с дезинфектантом для обработки рук. Над входной дверью предбоксника располагается бактерицидная лампа. В предбокснике имеется специальный халат или фартук с пометкой: «для питания», а в каждой палате необходимо иметь клеенчатый фартук для пеленания.

Отделение патологии новорожденных, рассчитанное на 40 и более коек, должно иметь не менее 5—7 блок-отсеков по 8—12 коек и не менее 2—3 изоляторов на 1—2 койки.

В отделениях патологии новорожденных детских больниц необходимо предусматривать процедурные и перевязочные кабинеты, кабинет физиотерапии, кабинет лечебной физкультуры и массажа, кабинет гидрокинезотерапии (не менее 12 $м^2$), кабинет рентгенодиагностики, прогулочные веранды, рассчитанные на 50% количества коек отделения, желательно кабинет функциональной диагностики и нейрофизиологического обследования. Кроме того, предусматриваются комнаты для сбора и хранения грудного молока, помещения для сбора и обработки грязного белья, комнаты персонала, кабинеты заведующего отделением, старшей медицинской сестры.

Коридор-шлюз, оборудованный бактерицидными лампами, должен изолировать палаты новорожденных от других отделений больницы. В коридоре-шлюзе целесообразно размещать кабинет заведующего отделением, ординаторскую, комнату персонала, комнату для сцеживания и хранения грудного молока и смесей, кабинеты функциональной диагностики и рентгеновский кабинет. В шлюзах перед входом в отделение или выходом из отделения обязательна смена халатов и обуви.

Для приема новорожденных желательно иметь специальное приемное отделение, при его отсутствии в общем приемном покое выделяется специальный бокс, оборудованный бактерицидными лампами, с централизованной подачей кислорода. В боксе в меди-

цинском шкафу хранятся медикаменты, необходимые для оказания экстренной помощи новорожденным.

Помещение для матерей, госпитализируемых для ухода за младенцами, следует размещать вне отделений патологии новорожденных. Мощность отделения для матерей должна быть не менее 70 % от количества коек для новорожденных; помимо палат (на 4 койки каждая), необходимы столовая, холлы, комнаты личной гигиены, душевые, туалеты, санитарные комнаты, комнаты для хранения чистого белья, пост медицинской сестры. В обязанности старшей медицинской сестры отделения для матерей входят ежедневный контроль за санитарно-гигиеническим состоянием помещения, контроль и организация питания матерей, ежедневный их осмотр с термометрией 2 раза в день, организация плановых и экстренных бактериологических контрольных обследований, ведение историй наблюдения за матерью. К уходу за новорожденными допускаются матери, прошедшие флюорографическое обследование и бактериологическое обследование мазков из зева и носа, посевов кала. При появлении у матери минимальных клинических проявлений заболевания она отстраняется от ухода за новорожденным. Матери, находящиеся в стационаре для ухода за новорожденными, не должны контактировать с матерями других отделений больницы. Санитарно-гигиенические требования к матерям, допущенным к уходу за новорожденными, приравниваются к требованиям, предъявляемым к сотрудникам отделения патологии новорожденных.

Перевод заболевших новорожденных из родильного дома в больницу должен производиться в экстренном порядке.

Вопрос об их транспортабельности решается с учетом тяжести заболевания, условий перевозки, дальности расстояния и возможности оказания медицинской помощи в пути следования. В настоящее время оправдана организация выездных консультативных неонатологических бригад при станциях скорой помощи, которые осуществляют транспортировку больных новорожденных с оказанием необходимой реанимационной помощи по пути следования.

Показания для перевода в городской центр (отделение) реанимации новорожденных: асфиксия новорожденных, если после проведения реанимационных мероприятий оценка по шкале Апгар через 5 мин 4 и менее баллов; прогрессирующие пневмопатии и пневмонии, требующие искусственной вентиляции легких; черепно-спинальная травма с дыхательными расстройствами и недостаточностью кровообращения; судорожный синдром любой этиологии; острая сердечно-сосудистая недостаточность, в том числе на фоне врожденных пороков сердца; острая почечная недостаточность; острая надпочечниковая недостаточность; прогрессирующая гипербилирубинемия у новорожденного, если концентрация непрямого билирубина 300–340 мкмоль/л и выше.

Переводу в отделения (палаты) патологии новорожденных подлежат дети: с инфекционно-воспалительными заболеваниями (острая респираторная и гнойно-септическая инфекция, пневмония и др.); с неинфекционными заболеваниями (анемия, гипотрофия, гемолитическая болезнь новорожденных, после лечения заменным переливанием крови, заболевания почек, сердечно-сосудистой системы, легких – пневмонии и пневмопатии; эндокринная патология и заболевания системы крови, наследственные аномалии обмена веществ, отечный синдром, незрелость, механическая желтуха).

В специализированное хирургическое отделение (палату) для новорожденных переводятся дети с заболеваниями, при которых требуется срочное оперативное лечение (врожденные пороки развития, закрытые родовые травмы брюшной полости, обширная травма мягких тканей, переломы и др.) или дифференциальная диагностика с острыми хирургическими заболеваниями.

В психоневрологическое отделение для новорожденных подлежат переводу больные с поражением ЦНС:

– врожденная патология (нарушение развития мозга, микроцефалия, гидроцефалия и др.);

– поражение ЦНС в результате асфиксии и родовой травмы, гипербилирубинемии, внутриутробных инфекций.

Правила перевода. Перевод новорожденных из родильных домов в соответствующие отделения детских больниц проводится после согласования с заведующим специализированным отделением или главным врачом больницы. При переводе новорожденных в специализированное отделение необходимо представить подробную выписку из истории родов и истории развития новорожденного, а при переводе в возрасте до 6 сут жизни – справку о рождении. В выписке должны быть подробно изложены следующие сведения: паспортные данные ребенка и матери, ее семейное положение, образование, место работы, порядковый номер родов, течение и исходы предыдущих беременностей, срок беременности при первом обращении в женскую консультацию, заболевания во время беременности и состояние здоровья женщины до беременности, осложнения родов, операции и оперативные пособия, примененные при родоразрешении, данные осмотра последа, сведения о контакте ребенка с инфекционными больными, вакцинации БЦЖ, сроках отпадения остатка пуповины и состоянии пупочной ранки, состоянии ребенка

Таблица 12

Мягкий инвентарь

Наименование предметов	Количество предметов на одну койку для детей в возрасте до 1 года	Срок службы в годах
Распашонка	25	3
Ползунки	40	3
Чепчики	3	2
Простыня детская (детский «конверт»)	7	4
Простыня (дополнительно для детских отделений хирургического профиля, включая потребность операционных и перевязочных)	5	4
Подстилка (дополнительно для детских отделений хирургического профиля)	8	4
Пеленка летняя	100	5
» теплая	25	4
Пододеяльник детский	5	5
Полотенце для больных	5	3
Матрац детский	1,5	4,5
Одеяло (шерстяное, полушерстяное детское)	2,5	5
Одеяло летнее детское	2,5	4
Мешки вещевые	0,5	4
Прикроватные мешочки	2	4
Полотенце посудное	0,25	1
Кофточка теплая нижняя	12	3
» летняя нижняя	12	3

при рождении (оценка по Апгар) и динамике его в дальнейшем, лечении и его эффекте, разультаты проведенных лабораторных исследований.

Мягкий инвентарь. Отделения реабилитации новорожденных и патологии новорожденных оснащают по табелю (табл. 12).

Выписка больного из отделения патологии новорожденных производится врачом-ординатором по согласованию с заведующим отделением детской больницы. Выписка из больницы разрешается:

– при выздоровлении больного;

– при стойком улучшении, когда по состоянию здоровья больной может продолжать лечение в домашних условиях под наблюдением участкового педиатра и специалистов детской поликлиники;

– при необходимости перевода больного в другое лечебное учреждение или по требованию родителей, если выписка не угрожает непосредственно жизни больного и не опасна для окружающих.

В день выписки из отделения патологии новорожденных старшая медицинская сестра отделения сообщает о ней в поликлинику по месту жительства больного с тем, чтобы в этот же (или на следующий) день ребенок был осмотрен участковым педиатром. При выписке больного из стационара в выписную справку полностью переносят заключительный эпикриз из истории болезни, где даны подробные сведения из анамнеза, течения беременности и родов, оценка по шкале Апгар, масса тела при рождении и динамика ее нарастания, рост, окружность головы (в динамике), особенности течения заболевания, данные лабораторно-инструментального обследования, консультации специалистов, проведенное лечение и рекомендации по дальнейшему лечению и срокам проведения профилактических прививок. Обязательно отметить в выписке перенесенные в стационаре инфекционные заболевания и контакты с инфекционными больными.

Выездная неонатологическая консультативная реанимационная бригада. В задачи бригады входят обеспечение и проведение реанимационных мероприятий новорожденным в родильных домах, оказание консультативной помощи врачам родильных домов в диагностике тех состояний, при которых требуются оказание неотложной помощи, транспортировка больных в специализированные отделения.

В небольших городах целесообразно возлагать на неонатологическую бригаду ответственность за обеспечение скорой медицинской помощи на дому детям первого месяца жизни.

Неонатологическая бригада должна работать в тесном функциональном объединении с отделениями (центром) реанимации и интенсивной терапии новорожденных. Штаты бригады обеспечиваются за счет скорой помощи. В состав бригады входят врач-педиатр, прошедший соответствующую подготовку в центре реанимации новорожденных, и фельдшер. Фельдшер принимает и подготавливает салон машины и аппаратуру к работе, следит за пополнением набора медикаментов, помогает врачу при проведении реанимационных и других лечебных мероприятий. При необходимости он выполняет простейшие исследования: определение количества эритроцитов, гематокритного показателя, концентрации гемоглобина и уровня сахара в крови экспресс-методом.

В настоящее время на базе автомобиля УАЗ-452А выпускаются специализированные машины скорой помощи для новорожденных ПНН-452. В машине должно быть следующее оборудование: кувез УНК-11 или УНК-12 «Medicor» для переноски больных (ставится в центр машины); баллоны кислородные вместимостью 10 л – 2 шт.; баллоны кислородные 1 – 2 л – 4 шт. запасных; кислородный ингалятор 3М, переделанный по системе «Айра», – 1; баллон закиси азота на 2 л – 2 шт.; дозиметр для кислорода с эжектором для подачи воздуха с присоединенной к нему системой «Айра» для работы в машине от больших кислородных баллонов – 1 шт.; отсос (по типу водоструйного, подсоединенного к воздухоотводу двигателя); ножной отсос – 1 шт.; РПА-2 – 1 шт.; ларингоскоп с интубационными трубками № 0 и 1; воздуховод; трахеостомический набор; набор для плевральных пункций; набор для венесекций; аппарат АН-8 – 1 шт. для обеспечения наркоза; зонд токсикологический с наборами; активированный уголь; вазелиновое масло; лейкопластырь; шприц Жане – 1 шт.; мочеточниковые катетеры, груша-баллон; аппарат для измерения артериального давления с манжетами для новорожденных; одноразовые системы для переливания крови; лампа-кронштейн; бактерицидная лампа; стерильное белье.

Медикаментозное обеспечение осуществляется за счет центра реанимации.

Контролем адекватности лечебных мероприятий во время транспортировки новорожденного является стабильность температуры тела, частоты дыхания и пульса.

Врач бригады заполняет карту транспортировки новорожденного, в которой указаны температура тела ребенка в родильном доме и при поступлении на отделение, динамика его состояния и проводимые пособия, лечение по пути следования. Эта карта вклеивается в историю болезни ребенка.

Опыт эксплуатации отечественной машины скорой помощи для новорожденных на базе автомобиля УАЗ в условиях Ленинграда и области показывает, что в ней обеспечивается транспортировка новорожденных, нуждающихся в реанимации, на расстояние до 100 км в любое время года. Для обеспечения санитарно-эпидемиологического режима автомашину ежедневно подвергают мытью и обеззараживанию. В случае перевозки новорожденного с гнойно-септическим заболеванием обеззараживание производят сразу после транспортировки.

Обработка салона реанимационной машины производится гидропультом с использованием дезраствора: на 10 л воды добавляют 50 г сухой хлорной извести. В зимнее время года в дезраствор добавляют 1 пачку соли на 10 л воды и приготовленным раствором протирают рабочие поверхности салона автомобиля.

Профилактика гнойно-септических заболеваний и внутригоспитальной инфекции в отделениях новорожденных. Источниками инфекции в родильных домах (отделениях) могут служить здоровые бациллоносители из числа персонала, рожениц или родильниц и больные новорожденные. Распространение инфекции может происходить аэрозольным (воздушно-капельным), алиментарным и контактным путем. Инфицирование новорожденных возможно не только при непосредственном контакте с загрязненными руками обслуживающего персонала и матерей, но и с зараженным бельем, предметами ухода.

Для предупреждения и ликвидации внутригоспитальных инфекций необходимо проводить комплекс санитарно-эпидемиологических мероприятий, одновременно направленных на:

1) выявление и ликвидацию путей передачи инфекции;

2) санацию и изоляцию источников инфекции;

3) повышение устойчивости организма новорожденных к инфекции.

Неспецифическая профилактика гнойно-септических заболеваний у новорожденных сводится к следующему:

1) профилактика гипоксии плода и асфиксии новорожденного с целью уменьшения инфицирования ребенка при проведении реанимационных мероприятий;

2) раннее (в первые 2 ч) прикладывание к груди;

3) при необходимости докорма или кормления донорским молоком пастеризация его при температуре 65 °С в течение 30 мин, что позволяет максимально сохранить противоинфекционные свойства молока;

4) назначение бифидум-бактерина ослабленным новорожденным (асфиксия, родовая травма, нарушение внутриутробного развития, недоношенность и др.) по 1 дозе 2 раза в сутки в течение 3 нед;

5) при проведении антибактериальной терапии с целью профилактики дисбактериоза кишечника показано назначение лактобактерина (по 1 дозе 2 раза в день).

Санитарно-гигиенический режим. Эффективная охрана здоровья новорожденных требует неукоснительного выполнения санитарно-гигиенических и эпидемиологических мероприятий;

– санитарно-гигиенический режим отделений новорожденных должен приравниваться к режиму работы операционных; соблюдение его регламентируется приказом министра здравоохранения СССР № 1230 от 6 декабря 1979 г. и приложениями к нему;

– персонал проходит санитарную обработку и врачебный осмотр перед каждой сменой;

– сотрудники с гнойничковыми заболеваниями, острыми респираторными инфекциями, нарушениями со стороны желудочно-кишечного тракта не допускаются к работе до момента выздоровления;

– персонал родильных домов должен ежедневно обеспечиваться новым комплектом стерилизованной одежды: халатом, косынкой или шапочкой, масками (которые меняют каждые 2–3 ч), обувью (кожаные тапочки), которую обрабатывают после каждой смены в дезинфекционной камере или следующим образом: в носок укладывают бумагу, вату, ветошь, смоченные 10 % раствором формалина, обувь помещают в завязывающийся клеенчатый или брезентовый мешок, выдерживают экспозицию 2 ч. После этого вынимают пропитанные формалином вату или ветошь, мягкой щеткой или тампоном, смоченным в 10 % растворе аммиака (нашатырного спирта), протирают внутреннюю поверхность обуви, покрыв ее на 30 мин тканью. Далее раскладывают тапки на воздухе для проветривания (до исчезновения запаха формалина). Хранят в закрытом шкафу.

– перед началом работы персонал детского отделения тщательно моет руки теплой водой, используя стерильные щетки и мыло с последующей их дезинфекцией, используя безвредные дезинфектанты;

– категорически запрещается ношение на работе колец, часов, а также применение маникюра;

– к студентам и практикантам предъявляются такие же требования, как и к сотрудникам родильного дома;

– необходимо проводить полную дезинфекцию освобождающихся палат перед новым их заполнением;

– отделения родильного дома закрываются на проветривание не менее двух раз в год;

– косметический ремонт детских отделений необходимо проводить ежегодно, а при неблагоприятной эпидемиологической обстановке – по показаниям.

Правила приема на работу в акушерские стационары и детские лечебно-профилактические учреждения:

– углубленный профилактический осмотр терапевтом, дерматовенерологом, гинекологом, стоматологом и оториноларингологом (при выявлении очагов инфекции проводится их санация; лица с хроническими воспалительными очагами инфекции в носоглотке, субатрофическим состоянием слизистых оболочек носа и зева не должны приниматься на работу в отделения новорожденных); осмотр терапевтом, дерматовенерологом, гинекологом в дальнейшем 2 раза в год;

– флюорография с заключением врача-фтизиатра об отсутствии туберкулеза, а в последующем 2 раза в год;

– бактериологический контроль мазков из зева и носа на наличие патогенной флоры, а в последующем ежеквартально;

– обследование на кишечную группу возбудителей, затем ежеквартально;

– серологические реакции на сифилис, затем 2 раза в год.

Санпропускник предназначен для обработки персонала перед каждой сменой и состоит из трех помещений с изолированным входом и выходом. В первом помещении размещаются индивидуальные шкафчики (не менее 50 % от числа работающих) для повседневной одежды. Верхняя одежда хранится в общем гардеробе. Во второй комнате организуются душевые кабины из расчета 1 душевая кабина на 5–10 работающих. После приема душа персонал переходит в комнату для переодевания, где имеются заранее подготовленные индивидуальные комплекты со стерильной одеждой (платье, халат, косынка или колпак, маска) и кожаные тапочки. У спецодежды персонала должны быть короткие рукава, ее изготавливают из легко стирающихся хлопчатобумажных и льняных тканей. Обработка спецодежды персонала производится ежедневно в отдельном потоке.

Кроме того, в санитарном пропускнике предусматриваются комната личной гигиены, туалеты и другие подсобные помещения (комната для сбора и хранения использованного белья и т. д.).

В помещениях санитарного пропускника не реже 2 раз в день должна проводиться влажная уборка помещения с применением дезинфектанта (1 % раствор хлорамина или 3 % раствор перекиси водорода с 0,5 % раствором моющих средств).

Все помещения санитарного пропускника оборудуются бактерицидными лампами.

Обработка рук. Перед пеленанием новорожденных и их осмотром медицинская сестра и врач тщательно моют руки до локтя в течение 10 мин теплой проточной водой с мылом стерильной щеткой, которые хранятся в стерильных биксах и извлекаются по мере надобности стерильным корнцангом. Корнцанги хранят в емкости с тройным раствором (карболовая кислота – 3 г, натрия карбонат – 15 г, формалин – 20 г, дистиллированная вода – 1000 мл) или с раствором Синицына (тройной раствор с добавлением 20 г борной кислоты). В растворе Синицына вегетативные формы микробов погибают при экспозиции в течение 30 мин, а споры – 90 мин. Затем обрабатывают руки каким-либо дезинфектантом: 80 % этиловым спиртом, 0,5 % раствором хлоргексидина биглюконата (гибитан) в 70 % этиловом спирте, 2,4 % раствором «С-4», 0,5 % раствором хлорамина, роккалом, циригелем, диоцидом и др. Наиболее широко используют 0,5 % раствор хлорамина (0,125 % по активному хлору), который наливают в таз в количестве 3 л. Руки погружают в раствор и моют в течение 2 мин. Указанный раствор пригоден для 10 обработок рук.

Щетки для обработки рук моют и кипятят в 2 % содовом растворе в течение 15 мин. Чистые щетки хранят в стерильных биксах (кастрюлях).

Перед осмотром каждого следующего новорожденного медицинский персонал обязан мыть руки теплой водой с мылом, содержащим 1 % гексахлорофена, в течение 3 мин или протирать руки 80 % этиловым спиртом.

Для высушивания рук гигиеничнее использовать «воздушные электрополотенца», а при их отсутствии – стерилизованные бумажные полотенца или салфетки одноразового использования или индивидуальные полотенца, также стерилизованные и заменяемые перед каждым пеленанием, т. е. не менее 6 раз в сутки.

Уход за новорожденными с гнойно-воспалительными заболеваниями должен осуществляться в стерильных перчатках.

С целью предупреждения сухости кожи персонала целесообразно обрабатывать руки после пеленания новорожденных следующими составами: 1) 40 % глицерин и 70 % этиловый спирт – 40 мл; 2) нашатырный спирт – 10 мл, этиловый спирт 96 % – 30 мл, глицерин – 50 мл; 3 % перекись водорода – 10 мл, дистиллированная вода – 10 мл.

Предметы ухода за новорожденными хранят в стерильной маркированной посуде, а после использования подвергают кипячению в течение 15 мин, в 2 % растворе соды, затем сливают воду, снимая крышку. Хранят в этой же емкости до использования.

Клеенку на каталке перед каждым кормлением обрабатывают стерильной ветошью, обильно смоченной 1 % раствором хлорамина.

Перед взвешиванием каждого ребенка на весы кладут индивидуальную стерильную пеленку, которую не используют для пеленания. После взвешивания ребенка весы обрабатывают пеленкой с использованием 1 % раствора хлорамина.

Пеленальные столики со стегаными ватными матрацами в клеенчатых чехлах перед пеленанием каждого ребенка обрабатывают 3 % раствором перекиси водорода или 1 % хлорамином из специально выделенной для этой цели емкости.

Белье для ухода за новорожденными в родильном доме используется только стерильное (срок хранения его не должен превышать 2 сут), в первоначально расфасованном виде (наволочки, конверты). Наиболее перспективным методом является применение белья одноразового пользования. Оставшееся открытым, не использованное во время пеленания белье подлежит стерилизации.

Чистое белье родильного дома хранят на полках или стеллажах в мешках небольшими комплектами (по 50 штук) в закрывающихся специальных шкафах.

При приеме выстиранного белья наружный мешок снимают, а второй (внутренний) вместе с бельем поступает в помещение для хранения чистого белья. Чистое белье, полученное из прачечной, перед употреблением обязательно подвергается автоклавированию, перед автоклавированием пеленки фасуют по 25 или 50 штук, помещают сначала в один мешок с завязками, а затем в другой и в таком виде подвергают автоклавированию.

Белье из стерилизационной получает сестра-хозяйка в специальный большой хлопчатобумажный или клеенчатый мешок и доставляет на отделения на специальной каталке с пометкой «для чистого белья».

В детских отделениях снимают мешок-чехол (наружный) и хранят белье в мешке в специальных шкафах или термостатах в палатах для новорожденных. Мешки вскрывают только непосредственно перед пеленанием детей, чтобы предотвратить загрязнение белья. В расфасованном виде может храниться на отделении не более 24 ч. Использованное белье собирают в баки с крышками (желательно педальные) и выносят в санитарную комнату.

Грязное белье собирают и сортируют в специально выделенной для этой цели санитарной комнате, стены которой выложены кафелем на высоту 1,5 м. Необходимо предусмотреть вытяжную вентиляцию. Разборку грязного белья производит постоянно одна санитарка в специальной одежде (темный халат, клеенчатый фартук, резиновые перчатки, резиновая обувь). Разобранное белье складывают в два хлопчатобумажных мешка

с завязками, вложенными один в другой, и в таком виде перевозят в прачечную. После сдачи и отправки белья в прачечную комнату моют 0,5 % осветленным раствором хлорной извести.

Категорически запрещается перевозить грязное и чистое белье на одной машине без ее обеззараживания.

После сдачи белья в прачечную салон автотранспорта необходимо обработать дезраствором (на 1 ведро воды вместимостью 10 л добавляют 50 г сухой хлорной извести и в зимнее время года – 1 пачку соли). Приготовленным раствором при помощи мягкой щетки промывают внутреннюю поверхность кузова автомашины. Обработку проводит персонал родильного дома.

Аппараты для искусственной вентиляции легких могут быть обсеменены различной микрофлорой в процессе их использования и подлежат обязательной обработке. Для мойки и дезинфекции разобранной аппаратуры используют 3 % раствор перекиси водорода с 0,5 % моющим средством. Вымытые детали прополаскивают в проточной воде в течение 5 мин и затем высушивают. В собранном виде аппараты обеззараживают раствором формальдегида в этиловом спирте в аэрозольной упаковке или распыляют его из медицинского пульверизатора. Рецептура наполнителя аэрозольного баллона: параформальдегид – 20 %, этиловый спирт – 30 %, хладон-12 (фреон-120) – 50 %.

Детские палаты заполняются строго циклически. Генеральную уборку их проводят после выписки новорожденных с использованием 6 % раствора перекиси водорода с 0,5 % моющего средства или 5 % раствором хлорамина. Помещение и все оборудование (кровати, пеленальные столы, тумбочки и т. д.) протирают стерильной ветошью, обильно смоченной дезинфицирующим раствором. Затем помещение закрывают на 1 ч, после чего моют теплой водой со стерильной ветошью. Персонал при этом переодевает чистые халаты, обувь, маски. После уборки палат перед включением бактерицидных ламп вносят прошедшие камерную обработку постельные принадлежности (матрацы, одеяла).

После окончания уборки включают бактерицидные лампы на 1,5–2 ч. Уборочную ветошь стирают, кипятят или автоклавируют (121 °С – 45 мин).

Ежедневная уборка палат является наиболее эффективной при сочетании влажной уборки и дезинфекции всех помещений. Влажная уборка детских палат с использованием 5 % раствора хлорамина или 6 % раствора перекиси с 0,5 % раствором моющих средств производится не менее 4–5 раз в сутки во время кормления новорожденных, т. е. при их отсутствии в палате.

Проветривание палат осуществляется после уборки в течение 30 мин не менее 4–5 раз в сутки в момент отсутствия новорожденных.

Обеззараживание воздуха в настоящее время осуществляется с помощью бактерицидных ламп и аэрозолей перекиси водорода:

1) при преобладании вегетативных форм микробов используется аэрозоль 10 % водного раствора перекиси водорода из расчета 200 мл/м^3 при экспозиции в течение 30 мин;

2) для обеспложивания споровых форм микробов количество дезинфектанта увеличивается в 1,5–2 раза на 1 м^3 при экспозиции в течение 60 мин.

В каждой палате должен строго выполняться график проветривания и ультрафиолетового облучения.

В качестве источников бактерицидного облучения используют настенные или потолочные лампы ОБН-200 или ОБН-350, один облучатель на 30 м^3 помещения; ОБН-150 или ОБН-300 – на 60 м^3. При заключительной дезинфекции после выписки больных их включают на 2 ч.

Перечень дезинфицирующих средств. 1. Для дезинфекции рук медицинского персонала применяются следующие препараты, оказывающие бактерицидное и бактериостатическое действие:

– этиловый спирт используется в виде 50–70 % раствора, так как в отличие от 90–96 % спирта он не денатурирует поверхностные белки микроорганизмов, что обеспечивает его бактерицидное действие;

– диоцид эффективен только в отношении вегетативных форм микробов и не действует на споры; применяется в растворе 1 : 3000 – 1 : 5000, который наливают в таз (моют руки в течение 6 мин); в концентрации 1 : 1000 может быть использован для стерилизации инструментов и аппаратуры;

– хлорамин обладает сильным дезинфицирующим свойством, применяется в виде 0,5–1 % раствора;

– роккал оказывает местное бактерицидное действие на грамположительные и грамотрицательные бактерии, а также на стафилококки и стрептококки, устойчивые к антибиотикам; как антисептическое средство для обработки рук применяется в виде 1 % раствора, для дезинфекции инструментов – в концентрации 1 : 1000, предметов ухода за больными – 1 : 4000;

Таблица 13

Приготовление раствора «С-4» для обработки рук

Количество рабочего раствора, л	Количество ингредиентов			
	30–33 % перекись водорода, мл	Муравьиная кислота, мл		Вода, л
		100 %	85 %	
1	17,1	6,9	8,1	до 1
2	34,2	13,8	16,2	до 2
5	85,5	34,5	40,5	до 5
10	171,0	69,0	81,0	до 10

– церигель оказывает бактерицидное действие; на сухую кожу рук наносят 3–4 г церигеля и в течение 10 с тщательно растирают, чтобы препарат покрыл в виде пленки кисти и нижнюю треть предплечья; после этого руки высушивают на воздухе, следя за тем, чтобы пальцы не соприкасались и были слегка согнуты; пленку снимают этиловым спиртом;

– перстирол (40 % надуксусная кислота, 10 % раствор перекиси водорода, 1 % раствор серной кислоты) применяется для дезинфекции полиэтиленовых изделий в виде 0,5–1 % раствора в течение 30 мин;

– раствор «С-4» для обработки рук приготавливают, как указано в табл. 13. Длительность обработки рук – 1 мин, хранится «С-4» сутки;

– хлоргексидина биглюконат (гибитан) выпускается в виде 20 % водного раствора в стеклянных бутылях вместимостью 500 мл. Для обработки рук используют 0,5 % спиртовой раствор препарата. Для получения раствора препарат разводят в 70 % спирте в соотношении 1 : 40. Руки обрабатывают ватным тампоном, смоченным в 0,5 % спиртовом растворе хлоргексидина, в течение 5 мин;

– ß-пропиолактон $C_2H_4O_2$ в концентрации 1 : 1000 действует бактерицидно; синегнойная палочка погибает в 2 % растворе через 10 мин;

– спиртовой раствор йода (1–5 %), помимо того, что оказывает бактерицидное и бактериостатическое действие, обладает прижигающим и дубящим свойствами;

– гексахлорофен применяется в виде 1 % раствора в смеси с жидким калийным мылом или растворами натронных мыл и борной кислоты, входит в состав мыла «Гигиена» и «Ритосепт»;

– новосепт используется в виде 3 % водного раствора.

2. Для дезинфекции предметов ухода, мебели и помещения используют:

– хлорамин (1–5 %), 0,75 % раствор с 0,5 % раствором моющих средств;

– перекись водорода широко используют в виде 3–6 % раствора с 0,5–1 % растворами моющих средств, которые готовят следующим образом: берут 1200 мл 33 % пергидроля, 875 мл воды и 50–100 г моющих средств («Лотос», «Прогресс», «Астра», «Триас-А»);

– «биолот»; применяют 0,3 % раствор при механизированной очистке и 0,5 % – при ручной.

Препараты для дезинфекции помещений готовятся централизованно в специально выделенном помещении. Годность и эффективность препаратов контролируются санитарно-эпидемиологической станцией 1 раз в 10 дней.

Бактериологический контроль. Состояние санитарно-гигиенического режима отделений (палат) новорожденных акушерских стационаров контролируют бактериологические лаборатории санитарно-эпидемиологических и дезинфекционных станций не реже 4 раз в год (1 раз в 3 мес), бактериологические лаборатории лечебных учреждений проводят посевы воздушной среды, смывы с оборудования (шкафы, кувезы, пеленальные столы и т. д.) 1 раз в месяц, а контроль за стерильностью материала, рук персонала, грудного молока, растворов для питья, бутылочек, мензурок и других предметов ухода – 1 раз в 10 дней.

В воздухе палат новорожденных суммарное количество колоний не должно превышать 750 в 1 м^3, а патогенного стафилококка не должно быть.

Содержание бактерий в грудном молоке и растворах для питья не должно превышать 500 на 1 мл, а титр кишечной палочки – 11 на 1 мл.

По эпидемиологическим показаниям организуются внеплановые тотальные бактериологические и вирусологические обследования помещений, оборудования, персонала и новорожденных.

Главная (старшая) медицинская сестра родильного дома (или отделения, стационара) контролирует своевременность и качество проведения профилактических осмотров персонала отделений, качество приготовления и хранения растворов дезинфицирующих средств, осуществляет контроль за проведением инструктажа и практических занятий с персоналом

на отделениях по выполнению санитарно-противоэпидемических мероприятий (не реже 1 раза в месяц), контролирует своевременность регистрации всех случаев гнойно-септических заболеваний новорожденных и матерей.

Согласно приказу министра здравоохранения СССР № 1230 от 6 декабря 1979 г. регистрации подлежат следующие гнойно-септические заболевания матерей и новорожденных: пиодермии, послеродовые маститы, эндометриты, послеродовые гнойные процессы (после кесарева сечения, перинеотомии и др.), послеродовой сепсис, воспалительные реакции кожи новорожденных при мелких травмах, везикуло-пустулезные поражения кожи тела, век, слизистых оболочек, пузырчатка новорожденных, конъюнктивиты, назофарингиты, омфалиты, фурункулы, абсцессы, отиты, пневмонии, пиелиты и пиелонефриты, энтериты и энтероколиты, сепсис, флегмоны, панариций, лимфаденит, инфильтраты, импетиго и др.

Помимо гнойно-септических заболеваний, регистрации подлежат все случаи кишечных, острых респираторно-вирусных и других инфекций у новорожденных. Документация по бактериологическому контролю отделений хранится у старшей сестры отделения или главной медицинской сестры родильного дома.

Специфическая профилактика стафилококковым анатоксином. Стафилококковый анатоксин – токсин патогенных стафилококков, обработанный 0,3 % раствором формалина в течение 21–28 сут при температуре 37 °С. Препарат разработан Г. В. Выгодчиковым в 1936 г. Анатоксин не токсичен для организма, обладает сильными антигенными свойствами, вызывая у привитых напряженный иммунитет.

Медицинская промышленность выпускает стафилококковый анатоксин, освобожденный от балластных веществ, адсорбированный на гидроокиси алюминия. Срок годности препарата – 2 года со дня его выпуска.

Для профилактики стафилококковых заболеваний у родильниц и новорожденных в СССР по предложению Б. В. Воскресенского с 1958 г. применяется стафилококковый анатоксин. Дозы его приведены в табл. 14.

В результате иммунизации вырабатывается не только антитоксический, но и антимикробный иммунитет, улучшаются показатели фагоцитарной активности нейтрофилов.

В группе привитых родильниц частота гнойных заболеваний снижается в 4–5 раз, а среди новорожденных – в 3–4 раза по сравнению с непривитыми.

Для привитых трехкратно матерей коэффициент защиты равен 78,8 %, а для новорожденных – 75,55 %.

Защитный эффект иммунизации обусловлен продукцией антитоксина при его трансплацентарной передаче плоду.

Санация бактерионосителей патогенного стафилококка осуществляется следующим образом (табл. 15).

В случае повышения заболеваемости стафилококковой инфекцией проводят иммунизацию стафилококковым анатоксином персонала родильного дома или отделения новорожденных: двухкратное введение стафилококкового анатоксина в дозе 0,5 мл в подлопаточную область с интервалом в 30–45 сут. Ревакцинацию осуществляют стафилококковым анатоксином в той же дозе через 3 мес после вакцинации и через 9 мес после первой ревакцинации.

Санации подлежит также персонал родильного дома, который является бактерионосителем стрептококка, грамотрицательной флоры (кишечной палочки, клебсиеллы, палочки синезеленого гноя, протея и др.). С этой целью применяются различные бактериофаги: колипротеинный, стрептококковый. «Случайные» бактерионосители получают курс бактериофага. «Злостные» бактерионосители сначала получают курс антибиотиков, к которым чувствителен возбудитель, а в случае образования антибиотикоустойчивых штаммов –

Таблица 14

Применение стафилококкового анатоксина

Срок беременности	Доза введения	Реакция на месте введения	Противопоказания
32–34 нед 37–38 » При поступлении в родовспомогательное учреждение	0,5 мл подкожно в область нижнего угла лопатки	Гиперемия, исчезающая через 3–4 дня Уплотнение, рассасывающееся через 1–2 нед	Аллергические заболевания. Активный туберкулез Декомпенсированный порок сердца. Обострение гипертонической болезни. Тяжелый атеросклероз. Эндокринопатии. Тяжелые заболевания системы крови

Таблица 15

Средства и методы санации бактерионосителей патогенного стафилококка

Препарат	Концентрация препарата	Метод санации
Гексахлорофен	1 % мазь на вазелиновой основе	При локализации патогенного стафилококка в носу обрабатываются передние отделы носовой полости ватным тампоном с 1 % гексахлорофеновой мазью (1 г на обработку) (1 раз в сутки в течение 5–6 дней (при ежедневной работе персонала). Во время 24-часового дежурства – 3 раза в сутки в течение 3 очередных дежурств с перерывом между ними не более 3 сут (всего 9 обработок). Персонал, работающий 12 ч в смену, санируют 2 раза – в начале и конце смены в течение 4 дежурств с промежутками не более 2 дней (всего 8 обработок)
Трибаск (трибромсалициланилид)	3 % мазь на вазелиновой основе	Мазь закладывают в нос дважды в день в течение 5–6 дней
Хлорофиллипт	2 % масляный раствор; 1 % спиртовой раствор	При локализации патогенного стафилококка в носу закапывают 2 % масляный раствор хлорофиллипта трижды в день в течение 6–7 дней. Для санации зева используют 1 % спиртовой раствор хлорофиллипта (20–30 мл препарата на 100 мл воды). Полоскание зева проводят 3 раза в день в течение 6–7 дней
Лизоцим	1 % лизоцимная мазь; 0,1 % раствор лизоцима	При локализации стафилококка в носу проводят обработку передних отделов носа 1 % лизоцимной мазью или закапывают 0,1 % раствор лизоцима по 2–4 капли в каждую половину носа в течение 6 сут по 3 раза в день. Полоскание зева осуществляют 0,1 % раствором лизоцима
Стафилококковый бактериофаг		Для санации носа дважды в день на 15–20 мин закладывают ватные тампоны, смоченные стафилококковым бактериофагом. Санацию зева проводят полосканием 3 раза в день в течение 6–7 дней
Фурацилин	Водный раствор 1 : 5000	Ежедневно 1 раз в сутки проводят полоскание зева и протирание тампоном слизистых оболочек передних отделов носа в течение 6–7 дней
Риванол	Водный раствор 1 : 5000	Ежедневно 1 раз в сутки проводят полоскание зева и протирание тампоном слизистой оболочки передних отделов носа в течение 6–7 дней
Борная кислота	1 % водный раствор	То же
Водный раствор Люголя	1 чайная ложка на 200 мл воды	Ежедневно 1 раз в сутки проводят полоскание зева в течение 6–7 дней
Раствор Люголя в глицерине	Йода – 1 часть, калия йодида – 2 части, глицерина – 94 части, воды – 3 части	Смазывать зев 1 раз в сутки в течение 6–7 дней
Калия перманганат	0,01 % водный раствор	Ежедневно 1 раз в сутки полоскание зева в течение 6–7 дней
Настой листьев эвкалипта: 10 г листьев заливают стаканом холодной воды и кипятят 15 мин, дают остыть и процеживают	1 ст. ложка на стакан воды	То же

Примечание. Кратность обработок – 1 цикл в квартал.

бактериофаг. Целесообразно одновременное лечение антибиотиками и бактериофагом. После лечения проводят повторный бактериологический контроль.

Штаты отделений патологии новорожденных детских городских больниц, расположенных в городах с населением свыше 25000 человек, устанавливаются на основании приложения № 2 к приказу МЗ СССР от 6 июня 1979 г № 600.

Должности врачей отделений (палат) стационара устанавливаются из расчета 1 должность на следующее число коек:

— неврологическое для новорожденных — врач-невропатолог на 15 коек;

— педиатрическое для новорожденных — врач-педиатр на 15 коек;

— педиатрическое для недоношенных детей — врач-педиатр на 12 коек;

— хирургическое для новорожденных — врач-хирург на 15 коек.

Должности заведующих отделениями устанавливаются при наличии на отделении не менее 30 коек.

Должность врачей-лаборантов устанавливается из расчета 1 должность на 200 коек;

— врачей-рентгенологов 1 должность на 250 коек;

— врачей функциональной диагностики при наличии 200—500 коек — 0,5 должности, свыше 500 коек — 1 должность;

— врачей-физиотерапевтов 1 должность на 250 коек;

— врачей по лечебной физкультуре или инструкторов по лечебной физкультуре с высшим образованием — 1 должность на 500 коек.

Должности лаборантов устанавливаются из расчета 1 должность на 60 коек, а рентгенолаборантов — соответственно должностям врачей-рентгенологов.

НАБЛЮДЕНИЕ ЗА НОВОРОЖДЕННЫМ В ПОЛИКЛИНИКЕ

Дородовый патронаж. Сведения о вставших на учет беременных женщинах вместе с подробным акушерским анамнезом поступают в детскую поликлинику из женских консультаций, медико-санитарных частей предприятий.

Как только в детскую поликлинику поступила телефонограмма из женской консультации, беременную женщину на дому посещает участковая медицинская сестра. При первом посещении она знакомится с состоянием здоровья будущих родителей, характером быта, условиями их труда, морально-психологическим климатом в семье, расспрашивает о вредных привычках и др.

Беседу о режиме дня, питании беременной женщины, подготовке помещения к моменту рождения ребенка желательно проводить не только с будущей матерью но и с будущим отцом. По окончании патронажа медицинская сестра приглашает беременную на прием к участковому педиатру в дни профилактических приемов. Участковый педиатр знакомится с записью при дородовом патронаже, беседует с медсестрой и при необходимости совместно с акушером-гинекологом принимает участие в улучшении условий труда беременной женщины, нормализации психологического климата в семье. В Ленинграде, ряде других городов страны организованы акушерско-педиатрические бригады (включают также и терапевта), которые организуют и направляют эту работу.

Участковые педиатры по графику проводят занятия с беременными в очной школе молодых матерей. В лектории этой школы читают лекции об уходе, режиме дня, вскармливании новорожденных и детей первого года жизни, профилактике гипогалактий, рахита, анемий, инфекционных заболеваний у детей. Эти занятия, как правило, происходят в женской консультации. Будущая мать должна побывать и на профилактических приемах в детской поликлинике, посетить комнату по воспитанию здорового ребенка. Здесь ее знакомят с наглядными пособиями, предметами ухода за новорожденным, обучают соответствующим практическим навыкам, проводят индивидуальные беседы.

Второй дородовый патронаж проводится также медицинской сестрой, но уже в начале декретного отпуска женщины. Основная цель — проверка выполнения назначений и рекомендаций как акушера, так и педиатра.

Если основная направленность первого патронажа — будущая мать, то второго — ребенок, который скоро войдет в семью.

Во время бесед с женщиной на последних месяцах беременности особое внимание обращают на подготовку грудных желез к лактации, профилактику мастита, гипогалактии, режим вскармливания новорожденных и уход за ними, питание матери, кормящей грудью, предупреждение и раннее выявление заболеваний детей.

В создании оптимального психологического климата в семье большую помощь оказывают школы молодых отцов, организуемые на базе дворцов культуры, женских консультаций или детских поликлиник. При проведении дородового патронажа необходимо помочь родителям приготовить все необходимое для ухода за новорожденным и с учетом конкретных жилищно-бытовых условий семьи, подсказать, как подготовить помещение для нового

члена семьи. Заранее должны быть куплены детская кроватка, ванночка, таз для индивидуальной стирки белья ребенка. По возможности проводят косметический ремонт помещения, из комнаты выносят предметы, накапливающие пыль (ковры, книжные полки, мягкую мебель). Накануне выписки новорожденного из родильного дома проводят гигиеническую уборку помещения.

Детское «приданое». Все вещи детского приданого готовятся из мягких натуральных (хлопчатобумажных или льняных) легко стирающихся тканей, которые можно кипятить; швы не должны быть грубыми. Для подгузников целесообразно использовать марлю или стираную ветошь.

Перед употреблением все предметы необходимо хорошо выстирать и прокипятить. Для стирки предметов детского «приданого» лучше всего пользоваться «детским» мылом. Если стирка проводится с применением синтетических моющих средств, необходимо тщательно прополаскивать белье.

Перечень предметов детского «приданого» (при условии ежедневной стирки):

Распашонка из белой хлопчатобумажной ткани	6–8 шт.
Распашонка из фланели	4–6 »
Пеленка из белой хлопчатобумажной ткани 100 × 100 см	24–30 »
Пеленка из фланели 100 × 100 см	6–8 »
Подгузники из марли без рубцов 50 × 50 см	24–30 »
Простынки для кровати	2–3 »
Детская клеенка 30 × 30 см	2 »
Детская клеенка 100 × 100 см (для постели)	1 »
Одеяло байковое	2 »
» шерстяное	1 »
» ватное	1 »
Пододеяльники	2–3 »
Чепец хлопчатобумажный или косынки тонкие на голову . . .	2–3 »
Чепец фланелевый	1 »
Шапочка шерстяная	1 »

Будущим родителям рекомендуют приобрести для ухода за новорожденным аптечку следующего состава (ее иногда вручают при первом патронаже новорожденного):

Стерильная вата	1 пачка
Соски резиновые для бутылочки	6 шт.
Рожки градуированные по 200–250 мл	4 »
Бутылочки для чая по 30–50 мл	3–4 »
«Детский крем»	1 тюбик
Детская присыпка	1 коробка
Калия перманганат в порошке	1 фл.
5 % раствор йода	1 »
Фурацилин в таблетках	10 табл.
Вазелиновое масло	1 фл.
Стерильный бинт	2 шт.
1 % водный раствор бриллиантового зеленого	1 фл.

Кроме того, необходимо подготовить стеклянную банку с плотно закрывающейся крышкой для ваты, небольшую кастрюлю с крышкой для прокипяченных сосок, кастрюлю для кипячения сосок и бутылочек, кастрюлю для подогрева питья, блюдце или мисочку для использованной ваты, резиновую грелку, детскую клизму № 3, газоотводную трубку, термометр для измерения температуры тела и водяной термометр, ведро с крышкой для сбора грязных пеленок.

Первичный патронаж к новорожденному осуществляется совместно участковым педиатром и медицинской сестрой в первые три дня после выписки ребенка из родильного дома (согласно официальным инструкциям), но в ряде городов и областей нашей страны его принято проводить в первые сутки после выписки.

Более того, в некоторых населенных пунктах практикуется осмотр новорожденных участковым врачом уже в родильном доме. Приводим схему записи в истории развития первичного патронажа:

Первичный патронаж к новорожденному врача и медицинской сестры

Дата ______________________ Ребенку ______________________ дней

Сведения о предыдущих беременностях и их исходах ______________________

____

Течение данной беременности ______________________

____

Семейная наследственность ______________________

Характеристика родового акта, отягощающие моменты ______________________

____

Состояние ребенка при рождении и в первые сутки ______________________

Динамика пограничных состояний (транзиторная желтуха, половой криз и др.)______

____

Время отпадения пуповинного остатка, процесс заживления пупочной ранки ______

____

Вскармливание в родильном доме (уточнить, на какой день ребенок был приложен к груди), характеристика лактационной способности матери, срок введения докорма, количество и вид докорма ______________________

____

____

Проведение вакцинации против туберкулеза (дата, доза и серия), в случае медицинского отвода – причина и срок ______________________

____

Диагноз родильного дома, лечение ______________________

Данные осмотра на день патронажа (посистемный осмотр с обязательной оценкой неврологического статуса, состояния пупочной ранки, пупочных сосудов), диагноз ______

____

____

____

Рекомендации в отношении ребенка и матери ______________________

____

Врач ______________________ *Медицинская сестра* ______________________

При первом патронаже еще раз проверяют готовность семьи к рождению ребенка и дают конкретные рекомендации по организации быта.

Детскую кровать надо ставить в самом светлом месте комнаты, но так, чтобы ребенок не находился на прямых солнечных лучах, сквозняке или рядом с отопительными приборами. Новорожденного кладут в кровать на бок (предупреждение аспирации при срыгивании). Матрац должет быть полужесткий, обернут клеенкой и покрыт простыней. Новорожденному не нужна подушка. Рядом с кроваткой оборудуется место для пеленания и взвешивания ребенка, ставится тумбочка для хранения детского белья, предметов ухода. В помещении, где находится новорожденный, необходимо дважды в день проводить влажную уборку, не менее 4 раз в день проветривать. Температура воздуха в комнате должна быть 20–22 °C.

Педиатр не только дает подробные рекомендации по уходу за новорожденным, но и напоминает матери о профилактике гипогалактии, особенностях режима питания и гигиены матери, кормящей грудью. Медицинская сестра во время патронажа в следующие 2–3 дня, когда она должна вновь посетить ребенка на дому, проверяет правильность выполнения матерью процедур по уходу, совместно с ней обрабатывает пупочную ранку, пеленает, дает рекомендации по содержанию предметов ухода, по правилам гигиенического выхаживания новорожденного.

При первом патронаже врач и медицинская сестра должны конкретно определить особенности наблюдения за данным новорожденным в течение первого месяца жизни и совместно с матерью выработать единую тактику по уходу за младенцем и воспитанию его.

При первом посещении матери вручается научно-популярная литература (листовки, брошюры, памятки), в которой содержатся сведения по организации режима вскармливания, сна, бодрствования, закаливания ребенка и его психомоторному развитию. Кроме того, матери сообщают сведения о порядке работы поликлиники, напоминают о первых симптомах заболеваний новорожденного, при которых требуется медицинская помощь, рекомендуют завести дневник молодой матери по наблюдению за ребенком.

Для посещения новорожденного при первом патронаже врач и медсестра должны получить специальный чистый халат, стерильный материал для обработки пупочной ранки и набор необходимых медикаментов.

Стерильный материал заготавливают в специальных упаковках (мешочек, баночка и пр.), каждая из которых предназначена для использования у одного новорожденного.

Медицинский халат, принесенный медицинской сестрой при выполнении первичного патронажа новорожденного, остается на дому у ребенка в течение первого месяца его жизни. За чистотой этого халата следит мать.

Контроль за прибавкой массы тела и количеством молока, высасываемого из груди матери, производится путем взвешивания ребенка на медицинских весах, взятых напрокат или полученных в детской поликлинике.

Как при первом патронаже, так и при последующих участковая медицинская сестра особое внимание обращает на тщательность сцеживания матерью молока и поведение новорожденного после кормления, улавливая первые признаки гипогалактии. Очень важно проконтролировать следующие моменты ухода за новорожденным:

Таблица 16

Схема врачебного наблюдения за новорожденными в детской поликлинике
[Сотникова К. А. и др., 1982]

Группа детей	Периодичность осмотра специалистами	Исследования
От матерей с экстрагенитальной патологией и отягощенным акушерским анамнезом	Педиатр – 4 раза Ортопед – 1 раз (в месяц) Невропатолог – 1 раз (в месяц) Офтальмолог – 1 раз в срок до $1^1/_2$ мес Оториноларинголог – по показаниям	Измерение массы, длины, окружности тела Определение энергетической ценности и соотношения ингредиентов питания Клинический анализ крови Изучение неврологического статуса По показаниям – электрокардиография
Перинатальная энцефалопатия: внутриутробная гипоксия – асфиксия, родовая травма ЦНС, состояние оживленного организма	Педиатр – 5 раз Офтальмолог – 1 раз в срок до $1^1/_2$ мес Невропатолог – 1 раз (в месяц) Ортопед – 1 раз (в месяц) По показаниям – оториноларинголог	Те же исследования, что и у детей 1-й группы; кроме того, исследование глазного дна; определение сахара в крови, билирубина, КОС, электроэнцефалография, трансиллюминация черепа
Незрелость: трофические, метаболические и иммунологические нарушения; незрелость, соответствующая и не соответствующая сроку беременности; новорожденные с большой массой, гипотрофией, недоношенные	Те же специалисты, что во 2-й группе; кроме того (по показаниям), иммунолог, генетик, эндокринолог	Те же исследования, что и у детей 2-й группы; кроме того, КОС, P_{O_2}, электролиты, гематокритное число, иммуноглобулины; белок и фракции сыворотки крови
Эндокринопатия	Те же специалисты, что и во 2-й группе; кроме того, генетик, эндокринолог, невропатолог	Те же исследования, что и у детей 2-й группы; кроме того, определение гормонального профиля, кариотипа, СБИ
Реконвалесценты: инфекционно-воспалительные заболевания, пневмонии	Наблюдение специалистов, как за детьми 2-й группы; кроме того, по показаниям – пульмонолог, рентгенолог, аллерголог	Те же исследования, что и у детей 2-й группы; кроме того, рентгенография органов грудной клетки, анализ мочи по Нечипоренко, определение щелочной фосфатазы, иммуноглобулинов

— купание должно производиться ежедневно по 5—6 мин в специально предназначенной для этого ванне, лучше вечером перед предпоследним кормлением. До 3 нед жизни (до заживления пупочной ранки) младенца необходимо купать в кипяченой воде с температурой 37—37,5 °С;

— чистое и грязное белье новорожденного следует хранить отдельно от белья взрослых;

— стирку детского белья надо производить только в специально предназначенной для этого емкости (тазу и др.);

— белье ребенка первого месяца жизни необходимо проглаживать с обеих сторон;

— к уходу за ребенком нельзя допускать лиц с гнойно-воспалительными заболеваниями, ОРВИ.

Гулять с новорожденными начинают на следующий день после выписки из родильного дома при температуре воздуха не ниже —5 °С. Начинают с 15—20 мин 2 раза в день, далее постепенно увеличивают длительность прогулки (сна на воздухе) до 6—10 ч и более в день в зависимости от погодных условий.

Повторный врачебный патронаж участковый педиатр должен выполнить через 7—10 дней и следующий — через 5—7 дней. Повторные врачебные патронажи являются динамичными, и сроки их зависят от особенностей ребенка.

Основная цель этих патронажей (так же как и сестринских, проводящихся с той же периодичностью в промежутках между посещениями врача) — конкретизация советов по вскармливанию, уходу в зависимости от индивидуальных особенностей новорожденного, быта и культурного уровня семьи, погоды и других факторов, иногда трудно поддающихся предварительному анализу.

Наблюдение за ребенком первого месяца жизни и все виды медицинской помощи осуществляются только на дому. На протяжении первого месяца жизни младенца, при условии его нормального развития, участковый педиатр посещает ребенка на дому не менее 3 раз, а патронажная медицинская сестра — не менее 5—6 раз. Целесообразно чередовать посещения врача и патронажной сестры (в этом случае новорожденного осматривают медицинские работники каждые 2—3 дня).

При появлении у новорожденного какого-либо заболевания, не требующего госпитализации, участковый педиатр и патронажная сестра посещают ребенка ежедневно и обеспечивают проведение необходимых лечебных мероприятий и консультаций заведующего педиатрическим отделением и специалистов на дому. Сведения о заболеваниях новорожденных, дефектах выписки из отделения новорожденных передаются в родильный дом и заведующему педиатрическим отделением поликлиники.

При организации диспансерного наблюдения за новорожденными на участке особое внимание необходимо обратить на новорожденных из «группы риска» (табл. 16). Дети этой группы наблюдаются по индивидуальному плану, согласованному с «узкими» специалистами, берутся на диспансерный учет участковым педиатром и заведующим отделением с заполнением формы № 30.

Глава 3

НЕДОНОШЕННЫЕ ДЕТИ

ВЫХАЖИВАНИЕ НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ В РОДОВСПОМОГАТЕЛЬНОМ УЧРЕЖДЕНИИ (I ЭТАП)

I этап выхаживания и лечения недоношенных детей — это система мероприятий по созданию оптимальных условий в периоде адаптации у преждевременно родившихся детей. В понятие I этапа входят также специализированный родильный дом по приему родов до срока и развернутое на его базе кувезное отделение. Специализированные родильные дома такой направленности функционируют только в крупных городах, в то время как система выхаживания и лечения недоношенных детей осуществляется на уровне любого родильного дома. Частота преждевременных родов в стране составляет 5—8 % от числа всех родов.

В родильных домах общего профиля для преждевременно родившихся детей выделяют 8 % коечного фонда с организацией специального поста. Принимая во внимание, что 25 % всех детей, родившихся недоношенными, нуждаются в интенсивной терапии, на базе специализированного родильного дома целесообразно развертывание отделения реанимации и интенсивной терапии до 6 коек.

В родильном доме, специализированном по преждевременным родам, выделяют следующие отделения: кувезное (инкубаторное), куда направляются дети с массой тела до 1500 г (они составляют $^{1}/_{3}$—$^{1}/_{5}$ от всех недоношенных), отделение для детей с массой тела свыше 1500 г и отделение для заведомо больных и инфицированных. Подобное распределение детей обусловлено режимными и противоэпидемическими соображениями.

Отделения для недоношенных детей включают лечебные, складские и административные помещения (см. гл. 2).

Таблица 17

Температура воздуха кувеза в зависимости от возраста и массы тела

Возраст, в днях	Масса тела		
	меньше 1500 г	от 1500 до 2500 г	свыше 2500 г
	Температура кувеза, °С (М; пределы колебаний)		
1	34,3 ± 0,4	33,4 ± 0,6	33,0 ± 1,0
2	33,7 ± 0,5	32,7 ± 0,9	32,4 ± 1,3
3	33,5 ± 0,5	32,4 ± 0,9	31,9 ± 1,3
4	33,5 ± 0,5	32,3 ± 0,9	31,5 ± 1,3
5	33,5 ± 0,5	32,2 ± 0,9	31,2 ± 1,3
6	33,5 ± 0,5	32,1 ± 0,9	30,9 ± 1,3
7	33,5 ± 0,5	32,1 ± 0,9	30,8 ± 1,4
10	33,5 ± 0,5	32,1 ± 0,9	30,2 ± 1,5
14	33,4 ± 0,6	32,1 ± 0,9	29,2 ± 1,6
30	32,9 ± 0,8	31,7 ± 1,1	–

Одним из важных показателей работы любого родильного дома следует считать степень готовности родильного блока к приему родов до срока. Это, прежде всего, достаточный обогрев родильного зала (в пределах 25–28 °С при 50% влажности, согревание белья, применение различных источников тепла), наличие подготовленного кувеза, куда помещают ребенка после оказания реанимационного пособия и туалета. Температура в кувезе должна поддерживаться на уровне 35–36 °С. Разогрев следует закончить к моменту рождения недоношенного ребенка. Обогрев преждевременно родившегося ребенка в момент обработки необходимо проводить с помощью лучистых источников тепла.

Асептика в уходе за недоношенным ребенком начиная с родильного зала – столь же необходимое условие его выживания, как и правильно проведенный период адаптации. Кувезное отделение или палату для недоношенных детей следует строго изолировать от всех отделений родильного дома. Правила содержания отделений для недоношенных детей совпадают с таковыми для родившихся в срок (см. гл. 2).

Палата для недоношенных детей, принципы работы. В палате для недоношенных детей, или кувезном отделении, должны соблюдаться следующие *принципы работы:* создание комфортных условий ухода, профилактика инфицирования, естественное вскармливание, коррекция нарушенного гомеостаза, динамичный сестринский уход.

В отличие от палат для новорожденных, родившихся в срок, эти палаты должны быть оснащены пеленальными столиками с подогревом (1 в боксе), электроотсосами (1 в боксе), аппаратурой для проведения искусственной вентиляции легких (аппарат «Млада»), системами для спонтанного дыхания под положительным давлением, установками для фототерапии. Существенная роль в работе подобных палат и постов принадлежит экспресс-лаборатории, обеспечивающей проверку важнейших биохимических показателей (КОС, глюкоза, билирубин, общий белок, калий, натрий в крови).

Для обеспечения круглосуточной централизованной подачи кислорода с постоянным давлением 29,42–39,22 кПа (3–4 ат) необходимым является расход 2 кислородных баллонов вместимостью 40 л на 1 койку в сутки.

Кувез. Основу для выхаживания недоношенных детей составляют кувезы – аппараты с возможностью автоматической и ручной регулировки. Они предназначены для индивидуального ухода и лечения. Прибор обеспечивает оптимальные климатические условия и уменьшает опасность инфекции. Кувез поддерживает необходимую для новорожденного постоянную температуру, влажность воздуха и концентрацию кислорода в требуемых пределах. В наших родильных домах применяют кувезы типа IK-13/A фирмы «Медикор» (ВНР, Будапешт).

Температура кувеза определяется массой тела ребенка и его возрастом в днях (табл. 17).

Температура тела ребенка, находящегося в кувезе, при 3–4-кратном дневном измерении должна быть в пределах 35,8–36,5 °С.

В условиях закрытого кувеза в первые дни поддерживается высокая влажность воздуха – в пределах 90–95%, через 2–3 дня она может быть снижена и на 2-й неделе достигает 50–60%. Подача кислорода зависит от состояния ребенка и выраженности симптомов гипоксемии (частота и характер дыхания, цианоз). При выраженных признаках гипоксемии скорость поступления кислорода в аппарат 8–10 л/мин, что соответствует содержанию его во вдыхаемом воздухе 38–40%. При улучшении состояния она снижается до 6–4 л/мин (содержание в атмосфере кувеза – 28–25%). В последующем следует устанавливать такую интенсивность притока кислорода в инкубатор, при которой у ребенка не появляется цианоз.

Пребывание в кувезе может быть недлительным (7–8 дней, если масса тела составляет до 1200 г, а детей с малой степенью недоношенности – до 2–4 дней), однако при значитель-

ной незрелости ребенка (особенно теплорегулирующих механизмов) оно может затягиваться до 2 нед, а иногда и дольше. Извлекать ребенка из аппарата в первые дни не следует, надо пытаться все манипуляции проводить в кувезе. В инкубаторе ребенок должен быть обнаженным; при выраженном моторном беспокойстве, частых срыгиваниях рекомендуется нетугое пеленание, показана периодическая смена положений.

Правила обработки кувеза (на основании методических указаний, разработанных Всесоюзным НИИ дезинфекции и стерилизации Министерства здравоохранения СССР). Перед дезинфекцией кувеза его необходимо выключить, опорожнить водяной бачок увлажнителя, поменять марлевые фильтры отверстия кабины, через которые в кувез всасывается воздух. Далее приготавливают дезинфицирующий раствор; на одну обработку кувеза расходуется 50–70 мл этого раствора.

Обработку кувеза проводят методом протирания. Для протирания кувеза после дезинфекции следует использовать стерильную воду в количестве 100–150 мл. Протирание проводят стерильной ветошью или стерильной пеленкой.

Дезинфекцию осуществляют 1% раствором хлорамина или 0,2% раствором сульфохлорантина. Ветошь смачивают в дезинфицирующем растворе, отжимают и дважды протирают внутренние поверхности камеры кувеза, плиту и матрасик, а затем ручки аппарата. После обработки крышку закрывают на 1 ч. По истечении этого срока крышку камеры открывают, дважды протирают стерильной, обильно смоченной водой ветошью все поверхности, которые ранее были обработаны, а затем вытирают их насухо. Включают бактерицидную лампу, расположенную на расстоянии 0,5–1 м от кувеза, и направляют свет ее на открытую камеру. Проветривание и облучение длится 30 мин. После этого крышку камеры опускают, включают аппарат и выдерживают в течение 2 ч.

Дезинфекция кувеза может быть проведена также с использованием 3% раствора перекиси водорода с 0,5% моющего средства, 3% раствора ниртана или 1% раствора амфолана.

Необходимо строго соблюдать последовательность всех этапов обеззараживания и последующей обработки кувеза, точно выполнять сроки экспозиции и проветривания.

Электрическая кроватка-грелка состоит из прямого цельнометаллического корпуса, в верхней части которого находится ванночка для ребенка, изготовленная из органического стекла (кувез Панпулова). Под ванночкой помещают нижнюю электронагревательную панель, соединяющуюся через трансформатор с электрической сетью. Наивысшая температура нижней нагревательной панели –55–60 °С. На кронштейне над ванночкой помещена верхняя электронагревательная панель, которая включается и выключается независимо от нижней. На передней стенке корпуса расположены терморегулятор, термометр и сигнальная лампочка.

Подобная кроватка-грелка рекомендуется для детей, масса тела которых при рождении составляет 1600–1800 г, в эту кроватку-грелку переводится также ребенок по окончании его пребывания в условиях закрытого аппарата.

В кроватке-грелке для ребенка создается зона теплого воздуха, предохраняющая его от колебаний температуры в палате. Первоначально температура в окружении ребенка в электрической кроватке-грелке 28–29 °С, постепенно она снижается. В кувезе Панпулова ребенок дышит воздухом палаты, при необходимости оксигенотерапия может быть проведена с использованием воронки или маски.

Перевод преждевременно родившегося ребенка в открытую кроватку становится возможным, когда его организм способен поддерживать постоянную температуру тела с незначительными суточными колебаниями при обычной температуре воздуха в палате для недоношенных детей (24–25 °С). Масса тела к этому времени чаще всего достигает 1800–1900 г.

Если возникает необходимость в дополнительном обогреве, то он может быть проведен с применением грелки, которую располагают на расстоянии 10–15 см от ног ребенка. Нижнюю часть тела вместе с грелкой покрывают легким одеялом или пеленкой, вследствие чего образуется зона теплого воздуха возле ребенка и у него не создается привыкания к постоянному усиленному согреванию нижних конечностей. Положение ребенка в кроватке такое же, как и в кроватке-грелке, т. е. руки остаются свободными, а ноги находятся в конверте или одеяле.

Причины преждевременных родов разнообразны, и точно установить их не всегда удается. Бóльшая часть родов до срока наступает на 35–37-й неделе беременности, меньшая происходит при сроках 29–35 нед. Преждевременные роды чаще регистрируются в весенние и зимние месяцы, реже – в летние.

Выделяют три основные группы причин (факторов), оказывающих влияние на частоту недоношенности. *Первая группа* – социально-экономические и демографические факторы (питание беременной, характер медицинского обслуживания, а также труда ее, семейное положение матери, доход семьи и др.); *вторая группа* – социально-биологические факторы (возраст родителей, интервал между родами, исход предыдущей беременности, многоплодная беременность и др.); *третья группа* – клинические факторы. Последние могут быть систематизированы следующим образом: 1) инфекционные заболевания матери (чаще вирусная и микоплазменная инфекция); 2) осложнения, связанные с беременностью (токсикозы, неправильное положение плода, аномалии прикрепления плаценты и др.); 3) травматические

повреждения матки (предшествующие аборты, рубцы на матке после кесарева сечения, консервативной миомэктомии); 4) иммунологическая несовместимость тканей матери и плода (по антигенам форменных элементов крови, гистосовместимости и специфическим тканевым); 5) аномалии развития женских половых органов (главным образом матки), патологические изменения половых органов женщины (эрозии шейки матки, кольпиты, цервициты и др.); 6) нейроэндокринные заболевания матери (сахарный диабет, нарушения функции яичников и надпочечников, вегетососудистые дистонии и др.); 7) неинфекционные заболевания матери (пороки сердца, хроническая пневмония и др.); 8) хромосомные аномалии плода.

Преждевременное прерывание беременности нередко обусловливается сочетанием ряда патогенных факторов в системе мать – плацента – плод.

С одной стороны, знание причин позволяет проводить профилактические мероприятия, направленные на снижение невынашивания; с другой стороны, эти факторы в значительной мере определяют степень функциональной зрелости недоношенного плода и темпы его развития в постнатальном периоде.

Недоношенный ребенок, оценка по шкале Апгар. Для решения вопроса о степени тяжести асфиксии и об объеме реанимационного пособия предлагается модификация оценки Апгар по отношению к недоношенным детям.

В конце 1-й минуты производят подсчет баллов (это определяет объем реанимации), затем оценку повторяют через 10–15 мин, что совпадает с окончанием пособия и указывает на эффективность его или отсутствие последней. В таком случае (сохранность низкой суммы очков, снижение от первой суммы) необходим срочный перевод в палату реанимации или интенсивной терапии. В третий раз состояние ребенка оценивают через 2 ч. Эту сумму баллов можно рассматривать как прогностическую.

Недоношенный ребенок с положительной динамикой по шкале Апгар подлежит переводу в отделение по окончании туалета.

У всех недоношенных детей, независимо от количества баллов, сосчитанного при рождении, в первый раз отсасывают содержимое ротовой полости и глотки, зондируют желудок, аспирируют шприцем слизь, затем промывают дистиллированной водой или изотоническим раствором натрия хлорида.

Недоношенный ребенок с суммой очков в конце 1-й минуты 7 баллов и выше в специальном пособии не нуждается.

При сумме от 6 баллов и ниже в конце 1-й минуты показано проведение реанимационного пособия (см. гл. 9).

Плоды не подлежат оценке по шкале Апгар. Реанимационное пособие оказывают в случае появления самостоятельного дыхания. Технически оно возможно, если выкидыш произошел в специализированном родильном доме. В гинекологических больницах, где чаще всего и происходит выкидыш, у плодов проводятся обработка пуповины, профилактика гонобленнореи, обогревание.

Туалет недоношенных детей. Родовую смазку у преждевременно родившихся детей удаляют с помощью стерильного подсолнечного масла; профилактика гонобленнореи включает двухкратное закапывание в глаза (сразу после рождения и через 2 ч) 30% раствора натрия сульфацила, в половую щель при рождении – однократно 2% раствора серебра нитрата. Гигиеническая ванна (температура 38 °С) проводится только у недоношенных I степени при удовлетворительном состоянии их в момент рождения.

На пуповинный остаток накладывают скобу Роговина (I–II степень недоношенности), у глубоко недоношенных детей и детей от матери с резус-отрицательной принадлежностью – лигатуру.

Осмотр недоношенного новорожденного в условиях родильного зала и палаты должен производиться либо на пеленальном столе с обогревом источниками лучистого тепла, либо в закрытом кувезе. Необходимо, чтобы осмотр был последовательным и в то же время быстрым (избегать охлаждения!). Рекомендуется повторное обследование через 30-минутный или часовой интервал (после рождения). Выделяют бесконтактный и контактный способы осмотра.

Приступая к осмотру, педиатр должен иметь четкое представление о сроке гестации, антропометрических данных; последние сопоставляются с морфологическими признаками зрелости и табличными данными (см. гл. 1, «Дементьевой таблицы»). Последовательность осмотра: оценка состояния, выявление стигм дизэмбриогенеза (см. стр. 109), морфологические признаки недоношенности, оценка неврологического статуса (поза ребенка, мышечный тонус, моторика, черепные нервы, специфические рефлекторные реакции в позиции на спине, рефлексы, вызываемые в вертикальном положении ребенка, в позиции на животе), оценка соматического статуса, формирование диагностического заключения.

Шкала Дубовича (шкала постнатальной оценки гестационного возраста, разработанная в 1970 г.) базируется на 10 неврологических и 11 соматических признаках. Каждый из признаков, входящих в эту шкалу, оценивается в баллах от 0 до 2 или от 0 до 5, общая сумма баллов может колебаться от 0 до 70.

Число недель беременности, соответствующее полученной сумме баллов, определяется по данным, приведенным ниже в табл. 18.

Таблица 18

Система оценки наружных признаков в баллах
[Dubowitz L. et al., 1970]

Наружный признак	Баллы				
	0	1	2	3	4
Отек	Явный отек кистей и стоп, образуются ямочки при надавливании на кожу над большеберцовой костью	Нет явного отека кистей и стоп, образуются ямочки при надавливании на кожу над большеберцовой костью	Нет отека		
Внешний вид кожи	Очень тонкая, желатинозная	Тонкая и гладкая	Гладкая, средней толщины. Сыпь или поверхностное шелушение	Небольшое утолщение, поверхностные трещины и шелушение, особенно на кистях и стопах	Толстая и пергаментообразная, поверхностные или глубокие трещины
Цвет кожи	Темно-красный	Розовый, равномерно распределенный по всему телу	Бледно-розовый, неравномерно распределенный по всему телу	Бледный, розовые только уши, губы, ладони	
Прозрачность кожи (туловища)	Ясно видны многочисленные вены и венулы, особенно под кожей живота	Заметны вены и мелкие сосуды	Под кожей живота отчетливо видны несколько крупных сосудов	Под кожей живота нечетко видны несколько крупных сосудов	Не видно никаких кровеносных сосудов
Пушок на спине	Нет пушка	Обильный пушок, длинные и толстые волосы по всей спине	Волосы утончаются, особенно в нижней части спины	Незначительное количество пушка и безволосистые области	По меньшей мере на половине спины нет пушка
Кожные складки на подошвенной поверхности стопы	Складок нет	Нечеткие красные полосы на передней части подошвенной поверхности стопы	Четкие красные полосы на $^1/_2$ передней части подошвенной поверхности, вдавления менее чем на $^1/_3$ передней части подошвенной поверхности	Вдавления более чем на $^1/_3$ передней части подошвенной поверхности	Четкие глубокие складки более чем на $^1/_3$ передней части подошвенной поверхности

Формирование соска	Сосок едва видим, околососковый кружок отсутствует	Сосок хорошо обозначен, околососковый кружок гладкий и плоский, диаметр его меньше 7,5 мм	Околососковый кружок точечный, края не возвышаются, диаметр меньше 7,5 мм	Околососковый кружок точечный, края приподняты, диаметр больше 7,5 мм
Размер молочных желез	Ткань молочных желез не пальпируется	Ткань молочных желез выражена на одной или на обеих сторонах, менее 5 мм в диаметре	Ткань молочных желез выражена на обеих сторонах, на одной или на обеих сторонах 5—10 мм в диаметре	Ткань молочных желез выражена на обеих сторонах, на одной или на обеих сторонах, более 10 мм в диаметре
Форма уха	Ушная раковина плоская и бесформенная, ее край слегка загнут внутрь или совсем не загнут	Часть края ушной раковины загнута внутрь	Вся верхняя часть ушной раковины загнута внутрь	Явно выраженное загибание внутрь всей верхней части ушной раковины
Твердость уха	Ушная раковина мягкая, легко перегибается, при отпускании не возвращается в прежнее положение	Ушная раковина мягкая, легко перегибается и медленно возвращается в прежнее положение	По краям ушной раковины образовался хрящ, но местами она мягкая, легко возвращается в прежнее положение после перегибания	Ушная раковина твердая, по краям ее образовался хрящ; она сразу возвращается в прежнее положение после перегибания
Наружные половые органы:				
мужские	В мошонке нет ни одного яичка	По крайней мере одно яичко находится в верхней части мошонки	По крайней мере одно яичко опустилось до конца	
женские (при наполовину разведенных бедрах)	Большие половые губы широко раскрыты, малые выступают наружу	Большие половые губы почти покрывают малые	Большие половые губы полностью покрывают малые	

Примечание. Если количество баллов для каждой из двух сторон тела оказывается различным, то берется среднее значение.

Сумма баллов, соответствующая сроку внутриутробного развития

Сумма баллов	*Недели беременности*	*Сумма баллов*	*Недели беременности*
0–9	26-я	40–43	35-я
10–12	27-я	44–46	36-я
13–16	28-я	47–50	37-я
17–20	29-я	51–54	38-я
21–24	30-я	55–58	39-я
25–27	31-я	59–62	40-я
28–31	32-я	63–65	41-я
32–35	33-я	66–69	42-я
36–39	34-я		

Сведения по технике оценки неврологических симптомов приводятся на рисунке. К нему целесообразно дать следующие указания.

Поза ребенка: наблюдение проводят, когда ребенок находится в состоянии покоя и лежит на спине. Оценка 0 очков: руки разогнуты в локтях, а ноги в коленях; 1 очко: небольшое сгибание ног в тазобедренных и коленных суставах, руки разогнуты в локтях; 2 очка: более сильное сгибание ног, руки разогнуты в локтях; 3 очка: руки слегка согнуты в локтях, ноги согнуты в коленях и разведены; 4 очка: полное сгибание рук и ног.

Квадратное окно: врач сгибает кисть новорожденного по направлению к предплечью, зажав ее между своими большим и указательным пальцами. Следует добиться максимально возможного сгибания, после чего измеряется угол между внутренней поверхностью предплечья и возвышением большого пальца руки.

Сгибание стопы: стопу ребенка сгибают к передней поверхности голени, при этом большой палец врача находится на подошвенной стороне стопы, а остальные пальцы его руки – на задней поверхности голени новорожденного. Затем измеряют угол между тыльной стороной стопы и передней поверхностью голени.

Ответная реакция руки: ребенку, лежащему на спине, сначала сгибают руки в локтевом суставе и держат в таком положении 5 с, а затем полностью их разгибают, потянув за кисти, после чего отпускают. Симптом считается положительным (2 очка), если руки новорожденного быстро принимают согнутое положение. Если руки возвращаются в неполностью согнутое положение или ответная реакция будет вялой, оценка будет равна 1 очку. Если руки останутся разогнутыми или наблюдаются только отдельные беспорядочные движения рук, оценка равна 0 очков.

Ответная реакция ног: ребенку, лежащему на спине, полностью сгибают ноги в тазобедренном и коленном суставах и держат их в таком положении в течение 5 с, затем, вытягивая ноги за стопу, разгибают их, после чего отпускают. Максимальная ответная реакция заключается в полном самопроизвольном сгибании ног в тазобедренном и коленном суставах (оценка 2 очка). Частичное самопроизвольное сгибание оценивается 1 очком, а минимальное сгибание или его полное отсутствие – 0 очков.

Подколенный угол: у ребенка, лежащего на спине, таз которого прижат к поверхности стола, врач с помощью указательного пальца левой руки поддерживает бедро в коленно-грудном положении, при этом большой палец врача поддерживает колени новорожденного. Затем нога ребенка разгибается путем легкого давления указательным пальцем правой руки врача на заднюю поверхность голеностопного сустава новорожденного, после чего проводится измерение подколенного угла.

Притягивание пятки ребенка к уху: у новорожденного, лежащего на спине, притянуть ступню ноги как можно ближе к голове, но без усилия. Отмечается расстояние между стопой и головой ребенка, а также степень разгибания ноги в коленном суставе.

Симптом косого движения: взяв за кисть руки новорожденного, лежащего на спине, попытаться завести его руку как можно дальше за шею над противоположным плечом. Оценка 0 очков: локоть достигает противоположной подмышечной линии: 1 очко – локоть находится между средней линией тела и противоположной подмышечной линией; 2 очка – локоть достигает средней линии; 3 очка – локоть не доходит до средней линии.

Отставание движения головы от движения тела: ребенка, лежащего на спине, взять за кисти рук и медленно потянуть, стремясь перевести его в сидячее положение. 0 очков – полное отставание головы; 1 очко – ребенок способен частично управлять положением головы; 2 очка – новорожденный способен поддерживать голову на одной линии с телом; 3 очка – ребенок удерживает голову впереди тела.

Брюшное подвешивание новорожденного: ребенка подвешивают лицом вниз, при этом рука врача находится под грудной клеткой новорожденного, отмечаются степень разгибания спины и степень сгибания рук и ног ребенка.

Внешний вид недоношенного ребенка своеобразный: телосложение непропорциональное, нижние конечности и шея короткие, голова относительно бо́льшая, мозговой череп более

Неврологический симптом	Оценка в очках					
	0	1	2	3	4	5
Поза младенца						
Квадратное окно	90°	60°	45°	30°	0°	
Сгибание стопы назад	90°	75°	45°	20°	0°	
Ответная реакция руки	180°	90°–180°	<90°			
Ответная реакция ноги	180°	90–180°	<90°			
Подколенный угол	180°	160°	130°	110°	90°	<90°
Притягивание пятки младенца к уху						
Симптом косого движения						
Отставание движения головки плода						
Брюшное подвешивание младенца						

преобладает над лицевым, нежели у доношенного новорожденного. Место отхождения пуповины смещено к лону.

Череп более круглый, чем у доношенных детей, кости его податливы, швы и малый родничок открыты (после исчезновения родовой конфигурации головы). Ушные раковины мягкие, плотно прижаты к голове. У глубоко недоношенных детей зрачки затянуты зрачковой оболочкой. Кожа тонкая, морщинистая, в области спины, плеч, на лбу, щеках и бедрах — обильный первородный пушок (лануго). У зрелых недоношенных лануго покрывает разгибательную поверхность конечностей, спину. Подкожный жировой слой истончен или отсутствует, сохраняясь лишь в области щек. Ногти нередко не доходят до кончиков пальцев, ногтевые пластинки мягкие. Половая щель у девочек зияет, так как большие половые губы не прикрывают малые. Яички у мальчиков не опущены в мошонку, у более

зрелых (1 500 г и более) в мошонке находятся одно или оба яичка, не спустившиеся до дна, а расположенные в верхней половине ее и легко уходящие в паховые каналы при надавливании на них.

Ни один из внешних признаков в отдельности не может считаться безусловным признаком недоношенности, учитывается только их совокупность.

Функциональные признаки недоношенного новорожденного. Для преждевременно родившихся детей характерны вялость, сонливость, снижение мышечного тонуса, слабый крик или писк, недоразвитие или отсутствие глотательного, сосательного рефлексов, несовершенство терморегуляции.

Дыхание недоношенного ребенка отличается от дыхания доношенного большей частотой и лабильностью, меньшей глубиной и более поверхностным характером дыхательных движений, неравномерностью глубины, удлинением отдельных выдохов и вдохов, появлением респираторных пауз различной продолжительности.

Установлено, что у здоровых недоношенных во время сна или покоя возможно дыхание типа *Биота* (правильные чередования периодов апноэ с периодами дыхательных движений примерно одинаковой глубины), типа *Чейна – Стокса* (периодическое дыхание с паузами и постепенным увеличением, а затем снижением амплитуды дыхательных движений) или *периодическое дыхание,* при котором периодичность заключается в регулярном уменьшении и увеличении глубины дыхательных движений.

Для глубоко недоношенных детей характерны *гаспсы* – судорожные дыхательные движения с затрудненным вдохом.

Частота дыхания подвержена значительным колебаниям и составляет 36 – 82 в 1 мин (в среднем 48 – 52), с первого дня жизни частота дыхания выше в фазе парадоксального сна. Она коррелирует со степенью недоношенности: бóльшая частота дыхания наблюдается у детей с меньшей массой тела.

Мышечная нагрузка в виде рефлекторных движений через 5 – 6 с ведет к кратковременной остановке или резкому замедлению дыхания, нормальный тип реакций – учащение дыхания на мышечную нагрузку – устанавливается к 40-му дню жизни. Дыхание становится регулярным (равномерным по частоте и амплитуде дыхательных движений) лишь к 3 – 4-му месяцу жизни.

Функциональные особенности сердечно-сосудистой системы у недоношенных детей выражаются в преобладании симпатического отдела вегетативной нервной системы. Любые раздражения вызывают учащение сердечных сокращений, усиление звучности тонов и повышение артериального давления.

Частота сердечных сокращений у недоношенных в периоде новорожденности 140 – 160 уд/мин, при плаче частота пульса может достигать 200 уд/мин. У некоторых детей определяется при аускультации *феномен эмбриокардии* – ритм сердца, характеризующийся одинаковыми по продолжительности паузами между I и II тоном и между II и I тоном при одинаковых по силе тонах сердца («ритм плода», по Стоксу).

Артериальное давление более низкое в первые дни (10/2,67 кПа, т. е. 75/20 мм рт. ст.), затем оно несколько повышается (11,3/5,33 кПа, т. е. 85/40 мм рт. ст.). У недоношенных детей (особенно с большой степенью недоношенности) нередко выявляется симптом Финкельштейна: в положении ребенка на боку наблюдается разлитая окраска кожи: нижняя половина – розового цвета, верхняя – белая. Происхождение этого симптома обусловлено незрелостью гипоталамуса, который осуществляет контроль за состоянием тонуса капилляров кожи.

Тепловой баланс у недоношенных детей отличается рядом особенностей. Они состоят прежде всего в том, что гипоталамус, осуществляющий механизм центральной терморегуляции, в морфологическом и особенно функциональном отношении развит в меньшей степени, что отражается на процессах термогенеза и теплопотерь.

Теплопродукция у преждевременно родившегося ребенка не может быть обеспечена в должной мере по причине неполного функционирования пищеварительных желез и недостаточного количества молока, получаемого ребенком, особенно в первые дни жизни. Химическая теплопродукция обусловливается тонической активностью скелетных мышц (относительная величина общей мышечной массы у новорожденного равна 20 – 22 %, у взрослых – 42 %), однако у недоношенных детей отмечается снижение как массы, так и тонуса мышц.

Преждевременно родившийся ребенок, тем не менее, способен продуцировать тепло с помощью так называемого несократительного механизма. Включение этого звена осуществляется путем активации симпатических нервов (важную роль в данном процессе играет медиатор – норадреналин). При воздействии холода происходит окисление жирных кислот в бурой жировой ткани, в результате чего образуется большое количество тепла, «нагреваются» ткани и кровь в близлежащих сосудах. Примитивные клетки бурой жировой ткани появляются на 26 – 30-й неделе беременности. Масса ткани продолжает увеличиваться вплоть до 3 – 5-й недели постнатального периода, если раньше этого времени не происходит сильного переохлаждения ребенка, при котором запасы бурого жира истощаются. Бурая жировая ткань составляет от 2 до 6 % массы тела новорожденного. Располагается она

подкожно в межлопаточной и аксиллярной областях, вокруг пищевода, почек и надпочечников, по ходу крупных сосудов.

Теплопотери у недоношенного ребенка могут осуществляться путем конвекции (поток тепла от поверхности тела к более холодному окружающему воздуху), радиации (перенос тепла от тела к более холодным твердым предметам, находящимся в окружающей среде), испарением (через легкие и кожу) и проведением (при непосредственном соприкосновении кожи ребенка с более холодными предметами). У ребенка с массой тела 2 кг при конвекции и радиации теряется около 73–80 % тепла (при температуре воздуха 33–30 °С), удельный вес потерь испарением может достигать 56 % (при температуре воздуха 36 °С), на долю теплопроводности приходится до 4 %.

У преждевременно родившегося ребенка имеются малые размеры тела, но чем они меньше, тем отношение поверхности тела к массе у него больше и, следовательно, тем больше и потери тепла на единицу массы тела. Для компенсации такой потери требуется более высокая интенсивность обмена.

Так, у недоношенного ребенка с массой 1 кг поверхность тела равна 0,09 м^2, а отношение поверхности к массе составляет 900, у ребенка с массой тела 2 кг поверхность – 0,14 м^2, а отношение – 700, у доношенного ребенка с массой 3 кг соответственно поверхность – 0,19 м^2, отношение – 633. Потери тепла от внутренних областей тела к поверхности кожи у недоношенного ребенка существенно возрастают из-за слишком тонкого изолирующего подкожного жирового слоя.

Величина энергетического (основного) обмена у недоношенных детей в раннем неонатальном периоде составляет 62,7 кДж/(м^2 · ч), т. е. 12,5 – 15,0 ккал/(м^2 · ч), в то время как у детей, рожденных в срок, 182,0456 кДж/(м^2 · ч), т. е. 27 ккал/(м^2 · ч). С первых дней после рождения энергетический обмен возрастает, достигая максимума с конца 1-го года до 2–3 лет – 251,2080–271,1420 кДж/(м^2 · ч), т. е. 60–65 ккал/(м^2 · ч).

Несмотря на указанные особенности, преждевременно родившийся ребенок относится к гомойотермным организмам, т. е. таким, которые способны поддерживать постоянство температуры тела при колебаниях температуры окружающей среды.

При изучении температуры кожи недоношенных было отмечено, что на различных участках она выше, чем у доношенных и взрослых, особенно в первые 20 дней. Более высокая температура сохраняется и у детей при извлечении их из кувезов. Наиболее «теплыми точками» являются живот и грудь (35,8 °С).

Глубокая (ректальная) температура у недоношенных детей в первые 10 дней жизни достигает 35,2 °С, в возрасте 1 мес показатели ее поднимаются до 37,2 °С и остаются на этом уровне до 3 мес.

Для детей первых 2–3 нед жизни характерны довольно большие размахи температуры в течение суток. У детей, находящихся в кувезах, они достигают 0,4–2,8 °С и наблюдаются в течение первых 10 дней; у детей, помещенных в кроватки, размахи более выражены: от 1,2 до 3,4 °С и держатся до 20-го дня жизни. Суточный ритм температуры тела у недоношенных детей появляется лишь после 3-го месяца жизни.

Слюноотделение у недоношенных детей снижено. Объем желудочного сока у детей первого месяца жизни почти в 3 раза меньше, чем у доношенных сверстников, pH желудочного сока составляет 4,4–6,6, уровень свободной соляной кислоты 0,3, общей – 2,1 титр. ед., т. е. ниже, чем у доношенных. Содержание гастриксина в среднем 0,79 мг, пепсина – в среднем 0,42 мг в 100 мл сока. Ферментовыделительная функция кишечника у недоношенных детей также отличается более низкой активностью, что было показано для лактазы, энтерокиназы, лейцинаминопептидазы, щелочной фосфатазы.

Эндокринные железы к моменту преждевременного рождения структурно дифференцированы, однако их функциональные возможности в период адаптации ограниченны. Воздействие вредных факторов приводит к перенапряжению, а затем – к истощению функции.

Ретикулогистиоцитарная система, играющая ведущую роль в процессах иммуногенеза, у недоношенных новорожденных в функциональном отношении, а отчасти и морфологически развита недостаточно.

Суточный диурез у преждевременно родившихся детей к концу 1-й недели колеблется от 58 до 130 мл, частота мочеиспусканий составляет 8–13 раз в сутки, объем каждого мочеиспускания – от 1,5 до 15 мл.

Недоношенным детям в возрасте 7–10 дней свойственны следующие *функциональные особенности почек:* низкий объем клубочковой фильтрации – 19,4 мл/(мин · м^2), т. е. 33,5 мл/(мин · 1,73 м^2), пониженная канальцевая реабсорбция воды (95,9–96,4 %), почти полная реабсорбция натрия, поступающего в систему канальцев, слабая реакция почек на введение осмодиуретиков. Концентрационная способность почек у преждевременно родившихся детей менее совершенна, чем у доношенных. Функциональная незрелость почек у недоношенных детей проявляется также несовершенством почечной осморегуляции и поддержанием КОС (инертность и замедленность ответной реакции).

Вскармливание недоношенного ребенка является проблемой, решение которой зависит от опыта и искусства врача. Вскармливание должно быть индивидуализировано, форсирование его недопустимо.

Калорийная потребность у недоношенных детей может быть представлена в следующем виде:

Энергетические потребности (ккал/кг массы) у недоношенных детей в периоде новорожденности

День жизни	*Калории*	*День жизни*	*Калории*
1	Голодная пауза – 20–25	8	80
2	30	9	90
3	35	10	100
4	40	14	110
5	50	21	120
6	60	30	130–140
7	70		

Согласно рекомендациям Американской академии педиатрии, суточные потребности в питательных веществах для недоношенных следующие (табл. 19).

Оптимальным для питания недоношенных детей является женское молоко. Следует стремиться к тому, чтобы дети преимущественно получали свежее материнское молоко. С этой целью все излишки женского молока, которые остаются после очередного кормления, сохраняются в холодильнике в течение 3–3,5 ч (до следующего кормления) и используются для питания без стерилизации. Стерилизации должно подвергаться молоко, которое хранится в холодильнике свыше 3,5 ч, а также молоко, смешанное от разных матерей и оставшееся от кормления при неблагополучной эпидситуации в отделении.

В случае отсутствия молока у матери или гипогалактии для кормления недоношенного ребенка желательно пользоваться донорским молоком, при отсутствии последнего могут быть применены разведения коровьего молока, а также адаптированные молочные смеси – «Роболакт», «Линолак» (ВНР), «Хумана» (ФРГ), «Виталакт», «Биолакт», «Малютка» (СССР). Детям с массой до 3 кг наиболее показана смесь «Роболакт», содержащая уменьшенное количество жира (1,5 г на 100 мл).

Методы питания недоношенных новорожденных следующие: 1) энтеральное питание – грудь матери, кормление из бутылочки, разовые желудочные катетеры, постоянные катетеры (назогастральные, назодуоденальные); 2) парентеральное питание – введение через пупочную вену, центральные вены, периферические вены.

Недоношенных детей с массой свыше 2 кг (что соответствует сроку гестации 33–34 нед) можно вскармливать из груди матери под контролем весов, хотя первые двое суток этих детей лучше кормить из бутылочки. Недоношенных с массой от 2 до 1,5 кг вскармливают из бутылочки, по достижении ими массы 1800–1900 г и при наличии хорошего сосатель-

Таблица 19

Суточные потребности в питательных веществах младенцев, родившихся с малой массой тела
(в пересчете на 1 кг) [Бэбсон С. Г., 1979]

Питательные вещества	1-я неделя жизни	Период активного роста (со 2-й недели жизни)
Вода, мл	80–200*	130–200**
Энергетическая ценность, кДж (ккал)	209,34–418,68 (50–100)	46,054–226,80 (110–150)
Белок, г	1–2	3–4
Жир, г	3–4	5–8
Углеводы, г	7–12	12–15
Натрий, ммоль	1–2	2–3
Калий, ммоль	1–2	2–4
Хлор, ммоль	1–2	2–3
Кальций, ммоль	0,5–1	1,5–2,5
Фосфор, ммоль	0,56–1,11	1,11–2,22
Магний, ммоль	–	0,25–0,5
Железо, мг	–	1,5–2

* Первая величина относится к 1-му дню, вторая – к 7-му дню жизни.
** Индивидуально в зависимости от прибавок массы тела, общего состояния ребенка и заболеваний.

ного рефлекса их следует постепенно переводить на кормление из груди матери (под контролем весов и докорма из бутылочки, если ребенок не высасывает норму). Недоношенных детей с массой менее 1,5 кг (гестационный возраст 30 нед) кормят через катетер. Перевод с кормления через катетер на кормление из бутылочки осуществляется индивидуально, после появления выраженной и синхронной способности глотания, сосания и дыхания (ребенок начинает «сосать» катетер).

Независимо от степени недоношенности, если состояние ребенка является тяжелым по основному заболеванию, избирается «щадящий» способ кормления – через катетер. После стабилизации состояния ребенка его следует переводить на физиологичный способ питания.

Осложнениями питания через рот могут быть: 1) срыгивания вследствие недостаточного развития пищеводно-желудочного сфинктера, нарушений моторики, перекорма (и отсюда аспирации); 2) остановки дыхания в момент кормления (по причине отсутствия координации сосания, глотания и дыхания) или усиление дыхательной и сердечной недостаточности (поднятие диафрагмы, вздутие живота); 3) вздутие живота, диарея вследствие транзиторной недостаточности лактазы, при кишечных инфекциях, язвенно-некротическом энтероколите, причины которого разнообразны (в их числе может быть и кормление смесями с избыточной осмолярностью).

Для *одномоментного* кормления применяют резиновые катетеры № 10–13. Младенец во время кормления находится на боку. Желательно для каждого ребенка иметь отдельный катетер. С помощью стеклянной трубочки его соединяют с резиновой трубкой большего калибра, которая надевается на небольшую стеклянную воронку (вся система перед кормлением подвергается кипячению). После заполнения катетера и воронки молоком резиновую трубку плотно сжимают пальцами рук. Катетер вводят через рот в заполненном состоянии на глубину 10–12 см (перед кормлением на нем делают отметку краской или ниткой). После введения катетера надо выждать некоторое время, чтобы убедиться в его правильном местонахождении. Появление выраженного цианоза или кашля во время введения катетера – показание для срочного извлечения его и дачи ребенку кислорода. После проверки состояния катетера резиновую трубку разжимают, и молоко редкими каплями должно выливаться в желудок. После прохождения молока через контрольную стеклянную трубочку резиновую трубку вновь полностью пережимают и катетер осторожно извлекают. Если у ребенка во время кормления через катетер появляются позывы на рвоту, последний немедленно извлекают.

Постоянные катетеры для питания недоношенных бывают назогастральные и назодуоденальные (назоеюнальные). Для кормления через постоянный катетер используют фирменные полиэтиленовые катетеры.

Постоянный катетер вводят интрагастрально через рот или носовые ходы на длину, равную расстоянию от переносицы до мечевидного отростка грудины. Затем его фиксируют над верхней губой и на щеке лейкопластырем и оставляют в таком положении на несколько дней. При помощи стеклянной части пипетки или канюли катетер соединяют с системой, состоящей из двух резиновых трубок, капельницы и воронки. Система закрепляется на высоком штативе. На одну из резиновых трубок надевают винтовой металлический зажим, которым регулируют скорость введения молока.

Осложнения носовых катетеров местные – избыточное выделение слизи и затекание ее в воздухоносные пути, риниты, конъюнктивиты.

Транспилорическое питание требует специальных силастиковых или полиуретановых катетеров диаметром 1,4–1,65 мм, вводимых под контролем рентгеноскопии. Поливиниловые катетеры слишком жесткие для этих целей и могут давать такое осложнение, как перфорация кишки, некротические ее изменения, инвагинация.

Объем суточного количества молока определяют исходя из калорийности или функциональной емкости желудка. В последнем случае в первые 10 дней можно использовать формулу: 3 × день жизни × масса в кг = количество молока (мл) на одно кормление (при условии 6–7-разового кормления).

Кормление через зонд проводят 6–7 раз в сутки через 4 или $3^1/_2$ ч (без ночного перерыва). Слабо сосущих детей можно кормить чаще чем 7 раз (8–10), опять-таки без ночного перерыва, но интервал между кормлениями менее $2^1/_2$ ч нежелателен при использовании женского молока и 3 ч – при кормлении смесями.

Весь процесс вскармливания недоношенных в раннем неонатальном периоде может быть расчленен на этапы: голодная пауза, начальное кормление и минимальное питание, постепенное увеличение объема, оптимальное питание вначале по объему, а потом и по ингредиентам.

Голодная пауза (т. е. период без молочной энтеральной нагрузки) у недоношенных детей не должна быть слишком длительной. Ее продолжительность определяется не столько массой тела, сколько отягощающими факторами перинатального периода (незрелость, асфиксия, родовой травматизм, аспирация, синдром дыхательных расстройств и др.).

Голодная пауза у детей с недоношенностью I степени не больше 6–9 ч, при II степени недоношенности она удлиняется до 9–12 ч, при III степени – до 12–18 ч, и лишь у плодов интервал голода может быть продлен до 24–36 ч. Однако, если у недоношенного ребенка

при рождении отмечены симптомы тяжелой асфиксии или вскоре выявляется симптоматика черепно-спинальной травмы, тяжелого синдрома респираторных нарушений, энтеральное вскармливание начинается в более поздние сроки, независимо от степени недоношенности.

Не рекомендуется начинать желудочное кормление, пока не будут достигнуты следующие условия:

– стабильное дыхание без каких-либо расстройств;

– отсутствие вздутия живота и нормальный звук при перкуссии кишечника;

– поступление пищи в желудок не вызывает остановку дыхания и длительную задержку ее в желудке (при повторном кормлении в желудке не более 1 мл содержимого).

До получения молока недоношенным детям дают 5% раствор глюкозы по 3–5 мл через каждые 2–3 ч (5% от массы тела).

Начальное кормление (проба на толерантность к энтеральной нагрузке) в настоящее время предлагают проводить дистиллированной водой, так как установлено, что аспирация молока и глюкозы (особенно гиперосмолярной) вызывает одинаковые изменения в легких.

В связи с этим вместо введения глюкозы в желудок предлагают использовать ее внутривенные вливания. 10% раствор глюкозы советуют вводить в первый день жизни при отсутствии энтерального питания в соответствии с рекомендациями Р. Ашера в количестве 65 мл/(кг · сут) с дальнейшим увеличением по 20 мл/(кг · сут) до тех пор, пока объем не достигнет 150 мл/кг. На каждые 100 мл введенного раствора добавляют 3 мл 10% раствора кальция глюконата, 2,5 ммоль натрия, 2 ммоль калия. Учитывая технические сложности внутривенных вливаний в периферические вены со скоростью 2 капли в минуту (а именно такая скорость должна быть в первые сутки жизни), целесообразно суточный объем вливания разделить на 4 части и вводить полученный объем каждые 4 ч, стремясь, конечно, к упомянутой скорости.

Особенности адаптации недоношенных детей к условиям внеутробной жизни. Потеря массы тела у преждевременно родившихся детей составляет 9–14% по отношению к массе при рождении. Обнаруживается четкая зависимость ее от первоначальной массы тела. У детей с большей массой при рождении процент потери приближается к цифрам, которые характерны для детей, рожденных в срок (6–8%). Падение массы тела у недоношенных детей растянуто во времени, восстановление чаще происходит ко 2–3-й неделе жизни. Особенно интенсивно нарастает масса у детей, у которых она при рождении была меньше 1000 г.

Транзиторная гипербилирубинемия у недоношенных новорожденных наблюдается значительно чаще, чем у детей, родившихся в срок. Появление желтухи отмечается у 90–95% недоношенных, причем если у доношенных уровень билирубина составляет 51–60 мкмоль/л, то у детей, родившихся до срока, он равняется 85 мкмоль/л. Содержание билирубина в крови недоношенных обычно выше, чем у доношенных, но накопление его идет медленнее. Если у недоношенных максимальная концентрация билирубина в крови (137–171 мкмоль/л) достигается к 5–8-му дню, то у доношенных пик билирубинемии (77–120 мкмоль/л) приходится на 3–4-й день. У преждевременно родившихся детей отсутствует взаимосвязь между интенсивностью желтухи и степенью гипербилирубинемии. Более медленное созревание ферментных систем печени у недоношенного ребенка создает угрозу билирубиновой интоксикации, ядерная желтуха может возникать при низких цифрах непрямого билирубина (170 мкмоль/л). Снижение содержания билирубина у недоношенных детей происходит также замедленно, и видимая желтуха у них может сохраняться длительно – до 3 нед и более.

Физиологическая эритема кожных покровов у преждевременно родившихся детей характеризуется интенсивностью окраски, достигающей ярко-красного цвета, длительностью до 2 нед и отсутствием последующего шелушения кожи.

Токсическая эритема, напротив, у недоношенных детей обнаруживается крайне редко. Следует помнить о возможности появления у преждевременно родившихся детей аллергических высыпаний при лечении антибиотиками.

Гормональный половой криз у недоношенных детей встречается значительно реже, чем у доношенных, и степень его выраженности более слабая.

Транзиторная лихорадка у недоношенных детей, как правило, не наблюдается. При нарушении режима эксплуатации кувеза у преждевременно родившегося ребенка можно отметить развитие своеобразного состояния, именуемого *«кувезной лихорадкой»*.

Мочекислый инфаркт у недоношенных детей проявляется редко.

Физиологическая диспепсия специфических особенностей у недоношенных детей не имеет.

Метаболические особенности периода адаптации: у новорожденного недоношенного ребенка водный обмен характеризуется особой напряженностью, что делает его очень чувствительным к нарушению водного равновесия. Осмотическая концентрация плазмы у недоношенных колеблется от 252 до 354 мосм/л, наивысшие цифры встречаются у наименее зрелых детей. У доношенных осмотическая концентрация составляет в среднем 300 мосм/л. Концентрация натрия, который определяет почти половину осмолярной концентрации плазмы, у недоношенных детей 154–165 ммоль/л, что является более

высоким по сравнению с доношенными (140 ммоль/л). Содержание калия в крови недоношенных детей варьирует от 3,5 до 6,5 ммоль/л.

Кислотно-основное состояние (КОС) у здоровых недоношенных детей характеризуется следующими параметрами: средняя величина pH сразу после рождения – 7,25; к 12-му часу жизни – 7,37; P_{CO_2} – 4,80 кПа (36,3 мм рт. ст.); BB (буферные основания плазмы) – 21,5 ммоль/л; BE (дефицит оснований) – 3,3 ммоль/л.

С 4–5-го дня жизни у многих недоношенных детей появляются разнонаправленные реакции КОС: внеклеточный ацидоз – внутриклеточный алкалоз. Нормализация КОС у преждевременно родившихся детей происходит замедленно, показатели его неустойчивы, и при любом повреждающем воздействии легко возникает метаболический ацидоз.

У недоношенных детей с массой ниже 1500 г в возрасте 1 мес нередко еще сохраняются признаки компенсированного метаболического ацидоза; это так называемый поздний, по определению P. Kildberg, тип ацидоза у преждевременно родившихся детей.

В связи с преобладанием процессов белкового катаболизма максимальные величины остаточного азота определяются на 3-й день жизни, у глубоко недоношенных детей средняя концентрация остаточного азота достигает 34,3 ммоль/л, но к концу 1-й недели она снижается до 18,6 ммоль/л.

Среди недоношенных новорожденных в первые 3–4 дня жизни низкий уровень сахара (1,1–1,6 ммоль/л) наблюдается почти у 15 %, а явления гипогликемического состояния – у 4–6 %. У практически здоровых недоношенных детей концентрация глюкозы в крови стабилизируется на уровне 3 ммоль/л к концу 2-й недели и позже.

В первый день жизни у недоношенных детей происходит возрастание уровня общих липидов, свободных высших жирных кислот и кетоновых тел. Максимальный уровень свободных жирных кислот достигается к 3-му дню жизни. Содержание кетоновых тел в крови недоношенных детей в первые трое суток ниже, чем у доношенных, но у последних падение концентрации кетоновых тел идет быстрее. В конце 1-й – начале 2-й недели концентрация кетоновых тел в крови недоношенных становится выше, чем у доношенных, что, возможно, связано с более продолжительной гипогликемией. Накопление кетоновых тел усиливает метаболический ацидоз.

Особенности патологии у недоношенных детей в условиях родильного дома. В структуре непосредственных причин перинатальной смертности недоношенных детей ведущее место принадлежит асфиксии плода и новорожденного (до 55 %), второе место занимает родовая травма (15–17 %), причем травмированные недоношенные чаще умирают в течение 1-й недели жизни, а доношенные – в период родов.

Наибольшую опасность среди различных видов родовых травм представляют внутричерепные кровоизлияния.

В последнее время доля диагностированных внутриутробных инфекций в смертности недоношенных детей начинает увеличиваться. Пороки развития как причина смерти у недоношенных регистрируются реже (5–7 %), нежели у детей, родившихся в срок (до 14 %).

Из других непосредственных причин гибели в группе недоношенных детей чаще встречаются поражения легких (ателектазы, болезнь гиалиновых мембран, пневмонии).

Перевод недоношенных детей на II этап выхаживания определяется возрастом в днях, массой тела, клиническим состоянием.

Согласно инструкции из приказа Министерства здравоохранения СССР № 1230 от 6 декабря 1979 г. доношенные и недоношенные дети с инфекционной и гнойно-септической патологией, дети с хирургической патологией и сердечно-сосудистой недостаточностью при врожденном пороке сердца подлежат срочному переводу в специализированные отделения.

Недоношенные дети с массой тела до 1500 г подлежат переводу в отделения II этапа на 7–8-й день после рождения, дети с массой тела выше 1500 г и новорожденные с заболеваниями неинфекционной этиологии, родившиеся с массой тела до 2500 г, подлежат переводу на 5–6-й день после рождения.

Перевод новорожденных из родовспомогательных учреждений производится после согласования с заведующим специализированным отделением или главным врачом больницы, куда переводится ребенок.

Недоношенные здоровые дети с массой тела выше 2000 г могут быть выписаны домой после 8-го дня жизни (при прибавке массы тела и активном состоянии), а также при условии активного патронажа их на дому и с разрешения тубдиспансера.

Принимая решение о транспортировке недоношенного ребенка, надо взвесить степень риска этой процедуры и иметь четкое представление о возможностях транспортного кувеза.

На вооружении у акушера и педиатра пока нет практически лечебных средств, которые позволили бы быстро и надежно компенсировать недостаточность адаптационных механизмов у недоношенных, особенно у глубоко незрелых детей.

В связи с этим большое значение должно уделяться созданию оптимальных условий окружающей среды, предъявляющей минимальные требования к осуществлению жизненно важных функций и ограждающей ребенка от экзогенного инфицирования.

ОРГАНИЗАЦИЯ ВЫХАЖИВАНИЯ НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ В СПЕЦИАЛИЗИРОВАННЫХ ОТДЕЛЕНИЯХ (II ЭТАП)

II этап – специализированное отделение или больница по лечению и выхаживанию недоношенных детей, переведенных с I этапа или из других родильных домов. Отделения для лечения преждевременно родившихся детей обычно входят в состав соматических больниц. В данный момент в стране создана целая сеть отделений для лечения патологических состояний новорожденных и недоношенных детей.

Следует признать целесообразным, что на 1000 преждевременных родов в год в отделениях II этапа должно приходиться 40–45 коек. Обычно кувезные отделения I этапа и специализированные отделения II этапа в территориальном отношении разобщены, но в последнее время начинают создаваться их комплексы, с подчинением одному главному врачу.

Задачами специализированных отделений по выхаживанию преждевременно родившихся детей являются стойкое восстановление или компенсация недоразвитых или утраченных функций, нормализация гомеостаза, повышение иммунобиологической реактивности детей, продолжение терапии церебральных нарушений и уже возникших инфекционных заболеваний (пневмония, сепсис и др.), профилактика рахита и анемии.

На данном этапе выхаживания возрастает роль педагогических мероприятий (воздействие на органы чувств, экстеро- и проприорецепторы). Весьма важным является процесс адаптации к кормлению из груди матери.

Связь двух этапов начинается с переводного эпикриза (карта перевода на последующий этап лечения). Одним из оптимальных вариантов такого документа является макет карты перевода, разработанный В. А. Таболиным с соавт. Карта перевода новорожденного (КПН) является разновидностью унифицированной учетно-оперативной документации – трафаретной формой. Условно КПН состоит из трех основных частей: «Мать», «Новорожденный», «Паспорт транспортировки».

Отделениям II этапа присущи *специфические особенности*, которые должны быть приняты во внимание при разработке проекта их организации и функционирования. В эти отделения поступают, наряду с практически здоровыми недоношенными (для выхаживания), дети с неинфекционными и инфекционными заболеваниями (для лечения). Уход и наблюдение за детьми осуществляются только медицинскими сестрами, без привлечения к этому процессу матерей. В отделении для недоношенных детей находятся только те матери, у которых сохранена лактация (вариант дневного, свободного или круглосуточного пребывания).

В отделение II этапа дети, родившиеся до срока, поступают, минуя приемный покой. Заполнение палат, как и в отделениях родильного дома, происходит циклично (в течение 1–3 дней). Отделения для недоношенных детей по своему назначению не являются однотипными. В одни из них принимают здоровых недоношенных и детей с неинфекционными заболеваниями, другие являются универсальными и ориентированы на прием детей с любыми патологическими состояниями. Исключение составляют дети с кишечной инфекцией, которых следует госпитализировать в инфекционные отделения соответствующего профиля. Практически здоровые дети к моменту поступления в отделения составляют 14–16%.

Отделения для преждевременно родившихся детей должны быть полностью боксированными и состоять из палат, разделенных застекленными перегородками на 3 или 4 отсека, и нескольких боксов. Планировка помещений преследует цель: создать оптимальные возможности для визуального контроля медицинской сестры за состоянием и поведением детей и предупредить возможность перекрестной инфекции.

Примерные размеры палатных отсеков и боксов: высота – 3 м, длина – 4,5–5 м, ширина – 3–3,5 м. На каждого ребенка должно приходиться около 6 $м^2$ полезной площади.

Каждый отсек палаты и боксы должны быть обеспечены централизованной подачей кислорода, водопроводом с горячей и холодной водой, технической электропроводкой для подключения кувезов и физиотерапевтической аппаратуры, настенными бактерицидными лампами.

В отделениях II этапа выделяют следующие служебные помещения: ординаторскую, процедурную, комнаты – для производства БЦЖ, пребывания матерей, сцеживания молока, временного хранения грязного белья, хранения переносной физиотерапевтической аппаратуры, переодевания персонала, бельевую (для хранения чистого белья), кладовую (для хранения уборочного инвентаря), ванную, раздельные туалеты для персонала и матерей, буфетную для питания персонала.

При поступлении матери в специализированное отделение необходимо подвергнуть ее флюорографическому контролю, провести исследование кала на кишечную группу, в выписной справке из родильного дома должны быть сведения о реакции Вассермана и мазке на гонококк.

КАРТА ПЕРЕВОДА НОВОРОЖДЕННОГО (НЕДОНОШЕННОГО) НА ПОСЛЕДУЮЩИЙ ЭТАП ЛЕЧЕНИЯ (ВЫХАЖИВАНИЯ)

Фамилия ребенка (имя)	Пол	Место рождения (населенный пункт)	Стационар
Дата рождения время ч мин		Обстоятельства рождения	
Адрес матери	Номер телефона	Родственники или соседи (ф., и., о., адрес)	Номер телефона

Родители

Фамилия, имя, отчество (полностью)	Возраст	Семейное положение	Профессия и место работы	Отец: состояние здоровья (причина смерти)
Мать				
Отец				

История всех предыдущих беременностей в хронологическом порядке

Год	Исход беременности (роды, выкидыш, аборт)	Родился живым или гибель плода	Доношенный, недоношенный, переношенный	Пол	Возраст ребенка (в каком возрасте умер)	Состояние здоровья или причина смерти

История данной беременности

Наблюдение в женской консультации ☐ Да Начато , особенности: ☐ Нет			Группа крови		Титр антител	
			Резус			
			Серологические исследования			
			Вид	Дата	Результат	Если положит., лечение:
Дата последней менструации	Ожидаемая дата родов	Возраст ребенка по расчетам недель	RW		☐ отр. ☐ пол.	

Здоровье матери до и на протяжении данной беременности, включая операции, травмы, употребляемые лекарства и др.

Заболевания	Дата	Особенности
Наследственные		
Органов дыхания		
Сердечно-сосудистые		
Эндокринные		
Крови		
Гинекологические		
Токсикозы		
Мочевых путей		
Инфекционные		
Употребляемые лекарства		
Вредные привычки		
Производственные вредности		
Прочие		

Роды

Вид родов * срочные * преждевременные * запоздалые * стимулированные Метод стимуляции	Длительность 1-го периода ч 2-го периода ч	Положение и предлежание плода	Применявшиеся медикаменты:
	Осложнения родов:		Анестезия * Да * Нет Особенности Эпизиотомия * Да * Нет
Безводный период ________ ч ________ мин	Амниотическая жидкость * нормальная * многоводие * маловодие	† Мекониевая окраска * Гнойная Анализ:	Другие акушерские пособия и операции:
Описание плаценты:		Масса ________ г	Описание пуповины:

Новорожденный

Многоплодие † Да * Нет Особенности	Когда и как закричал:	Оживление * Да * Нет Особенности метода:	Масса тела при рождении ________ г	Рост ________ см
Шкала Апгар: 1 мин ________ б 5 мин ________ б	Состояние недоношенного	Терапия в родблоке:	Наибольшее падение массы к ________ дню ________ г	Окружность головы ________ см
			Масса тела при переводе ________ г	Окружность груди ________ см

Группа крови	Температура тела	Ректальная: Аксиллярная:	БЦЖ * Да * Нет
Резус			

Родничок, швы: большой × см малый × см Особенности:	Желтуха * Да * Нет с какого дня ________ Особенности	Пуповинный остаток отпал * Да * Нет на какой день ________ Пупочная ранка:	Стул первый дата ________ время ________ последний дата ________ время ________	Особенности:	Мочеиспускание первое дата ________ время ________ последнее дата ________ время ________

Кормление: * Зонд * Рожок * Грудь Приложен к груди через ч Грудь взял Последнее кормление дата время ч	Состояние лактации у матери:

Данные обследования ребенка в динамике

Общее состояние
Нервная система
Кожа и слизистые
Костно-мышечная система
Дыхательная система
Сердечно-сосудистая система
Пищеварительная система
Мочеполовая система
Прочие системы

Лабораторные данные, R-графия

Дата Анализ крови			Дата Анализ мочи			Билирубин крови по методу:
Эритроциты			Белок			Бак исследования:
Hb			Сахар			
Цв. показ.			Желчные пигменты			
Ретикулоциты			Лейкоциты			
Тромбоциты			Эритроциты			
Лейкоциты						
Базофилы			Копрограмма			Прочие:
Эозинофилы						
Миелоциты						
Юные						
Палочки						
Сегменты						
Лимфоциты			R-графия			
Моноциты						
СОЭ						

Диагноз (с указанием даты постановки)

Медикаменты (название, дозировка, интервал, время, дата последнего введения, особенности)	Специальные методы лечения (внутривенные инфузии, реанимация, хирургические вмешательства и др.)

Применение кислорода

В родблоке: способ подачи: Диапазоны конц. % Длительность

В детском отд.: способ подачи: Диапазоны конц. % Длительность

Особенности

Паспорт транспортировки

Транспортируется из ______ (населенный пункт) В ______ (населенный пункт) Дата	
Переводится вместе с матерью *Да *Нет Если нет, почему:	
Состояние перед переводом:	
Отправлен из ______ (название стационара) в ч мин	Температура ребенка перед переводом Аксиллярная Ректальная
Рекомендации по транспортировке ребенка: Применение O_2 % Температура инкубатора	Состояние во время транспортировки, лечебные мероприятия:

Прибыл в ______ (название стационара) в ч мин	Температура ребенка при поступлении Аксиллярная Ректальная
Состояние при поступлении:	
Фамилия, имя, отчество (полностью); должность, номер телефона врача, переводившего ребенка	Подпись
Фамилия, имя, отчество (полностью); должность мед. работника, производившего транспортировку	Подпись
Фамилия, имя, отчество должность врача, принявшего ребенка	Подпись

У х о д з а н е д о н о ш е н н ы м р е б е н к о м. Все изменения режима по отношению к недоношенному ребенку, поступившему в отделение II этапа (температурный, пищевой, воздушный режим и др.), должны вводиться постепенно, под контролем его функционального состояния.

Антропометрические измерения проводят при поступлении: определяют массу и длину тела, длину туловища, ноги, окружность головы, груди, плеча, бедра и голени, что позволяет рассчитать ряд индексов физического развития (масса – ростовой коэффициент, индексы Чулицкой, упитанности и осевой, Эрисмана). В дальнейшем массу тела контролируют ежедневно, окружность головы измеряют 1 раз в 10 дней. При подозрении на гидроцефалию проводят также динамическое наблюдение за линейным показателем (расстояние от уха до уха через теменную кость, см).

Гигиенические ванны у недоношенных детей проводят после отпадения остатка пуповины, чаще в возрасте 12 – 14 дней, а глубоко недоношенных детей с массой тела до 1000 г купают на 15 – 18-й день жизни. В условиях специализированного отделения детей купают через день, а с раздражениями кожи – ежедневно. Противопоказаниями для купания являются крайне тяжелое состояние, острый период внутричерепной родовой травмы, выраженные расстройства дыхания и недостаточность кровообращения III стадии. Ванну нельзя назначать детям, организм которых плохо удерживает тепло. Температура воды в ванне – 38 – 37,5 °С. Длительность процедуры – 5 мин.

Температурный режим палат для недоношенных детей первого месяца жизни, не достигших массы тела 2 кг, колеблется в пределах 25 – 26 °С. Для детей с массой тела свыше 2 кг показана температура воздуха 23 – 24 °С, а для детей с массой более 3 кг – 22 °С.

Тепловые режимы выхаживания недоношенных детей (кувезы, электрическая кроватка-грелка, открытая кроватка) и тактика вскармливания, применяемая в специализированных отделениях, совпадают с таковыми для I этапа.

Прогулки по улице назначают при длительном пребывании ребенка в стационаре. Недоношенных детей можно выносить на прогулку в возрасте старше 3 нед – 1 мес при достижении ими массы 2100 – 2500 г в весенне-летний период и 2500 – 3000 г – в осенне-зимний. Первая прогулка на улице не должна превышать 20 – 30 мин летом и 10 – 15 мин зимой при температуре воздуха не ниже – 5 °С мороза и при отсутствии ветра. С каждым последующим днем длительность прогулки постепенно возрастает. Весной и осенью в условиях умеренного климата детей выносят на прогулку завернутыми в ватное одеяло, в жаркие летние дни – в байковое.

В специализированных отделениях II этапа *расчет питания* чаще производят объемным способом (в зависимости от массы тела ребенка). У детей в возрасте 10 – 14 дней суточное количество пищи составляет $^1/_7$ массы тела (примерно 418,68 кДж – 100 ккал/1 кг). Дети в возрасте 3 нед получают суточное количество пищи, соответствующее $^1/_6$ массы тела (примерно 460,54 – 502,42 кДж/кг, т. е. 110 – 120 ккал/кг). Для детей в возрасте около месяца суточное количество пищи соответствует $^1/_5$ массы тела ребенка (544,28 – 586,15 кДж/кг – 130 – 140 ккал/1 кг массы).

Вопрос о *белковой дотации* в специализированных отделениях II этапа решается сугубо индивидуально. Ее обычно проводят с середины – конца 3-й недели жизни, назначают кефир № 5 по 5 г 2 – 3 раза в день с постепенным доведением его количества до 5 г 7 раз в день и далее 10 г 4 – 5 раз в день.

Все дотации при вскармливании недоношенных детей необходимо вводить под контролем оценки стула ребенка, копрограммы, ибо избыток одного из ингредиентов пищи может привести к дисфункции кишечника. Расширение питания (введение соков, прикормов) у недоношенных начинают раньше, чем у доношенных детей.

Среди з а б о л е в а н и й н о в о р о ж д е н н ы х в специализированных отделениях первое место занимают пневмонии и пневмопатии, далее следуют острые респираторные заболевания, гнойно-септические заболевания и последствия церебральных нарушений, возникших при рождении. Актуальны также проявления внутриутробных инфекций и гипербилирубинемия. В отделениях II этапа осуществляется профилактика анемии и рахита.

П р о ф и л а к т и к а а н е м и и у н е д о н о ш е н н ы х д е т е й. Выделяют 2 вида анемий недоношенных – раннюю (первые 7 – 8 нед жизни) и позднюю (начиная с 3 мес). Анемия недоношенных распространена достаточно широко. Поздняя анемия (если не проводится профилактическое назначение препаратов железа) развивается практически у всех недоношенных детей (90 – 100 %). Раннюю анемию в группе практически здоровых недоношенных отмечают в 10 – 20 % от числа детей, тогда как среди недоношенных, родившихся у матери с тяжелыми инфекциями, токсикозом во время беременности, анемией, эта разновидность малокровия встречаются в 50 – 100 % случаев.

В настоящее время нет медикаментозных средств, способных предупредить развитие ранней анемии. Благоприятное действие могут оказать мероприятия оздоровительного характера, включая рациональное вскармливание, прогулки на улице. Содержание гемоглобина в пределах 80 – 73 г/л при отсутствии тенденции к дальнейшему снижению не является противопоказанием для выписки детей из отделений II этапа домой.

Установлен положительный эффект профилактического назначения витамина Е недоношенным для уменьшения степени ранней анемии, ретролентальной фиброплазии и бронхолегочной дисплазии. Его рекомендуют вводить в дозе 15 мг/кг через день, начиная с первых дней жизни, на курс 5–6 инъекций. Профилактику поздней анемии недоношенных проводят с месячного возраста, назначая внутрь препараты железа из расчета 2 мг/кг (элементарного железа) и 1% раствор сульфата меди по 6 капель в сутки (0,2 мг/кг), а также внутрь витамин Е по 5–10 мг. Внутримышечные и внутривенные препараты железа для профилактики анемий не используют, ибо это увеличивает риск развития инфекционных заболеваний.

Относительным показанием для проведения гемотрансфузии считается снижение гемоглобина в пределах 73–70 г/л, а абсолютным – ниже 50 г/л.

Особого внимания заслуживают недоношенные дети, рожденные от матерей с массивными кровопотерями, с гемолитическими кризами и железодефицитными анемиями. Если у этих детей обнаруживают признаки анемии, весьма целесообразно их обследование на дефицит железа. При установлении гипосидероза проводят ферротерапию (курс феррум-лек или жектофера).

Профилактику рахита у недоношенных детей начинают с 8–10-го дня жизни, курсовая профилактическая доза составляет 300000–400000 ИЕ.

В клинике для недоношенных детей Ленинградского педиатрического медицинского института для профилактики рахита принята следующая схема. При отрицательной или слабоположительной реакции Сулковича с недельного возраста назначают спиртовой раствор витамина D (0,5% раствор эргокальциферола в спирте, в 1 мл содержит 200000 ИЕ, 1 капля – около 4000 ИЕ витамина D) по 1 капле 2 раза в день. Курсовая профилактическая доза – 250000 ИЕ, в конце курса витамина D назначают ультрафиолетовое облучение (15–20 сеансов). В течение 2–3 нед назначают пиридоксин по 5 мг 2 раза в день, кальция пантотенат по 10 мг 2 раза в день. Реакция Сулковича проводится 1 раз в 10 дней. По клиническим показаниям витамин D сочетают с витамином С, B_1, B_2, курсом АТФ в виде 10–15 инъекций через день.

Выписка недоношенных детей из специализированных отделений II этапа производится при отсутствии противопоказаний по достижении ими массы тела 2100–2500 г, как правило, после вакцинации БЦЖ. Выписку детей, которым прививки БЦЖ не делали, осуществляют только с разрешения противотуберкулезного диспансера.

Глава 4
КЛИНИЧЕСКОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ НОВОРОЖДЕННОГО

Осмотр в комнате для новорожденных родильного блока обычно проводят после туалета ребенка, включающего гигиеническую ванну. Температура в помещении должна равняться 24–26 °С, пеленальный стол подогрет (нельзя применять рефлекторы с открытой нагревательной спиралью), младенец должен быть сухой. Эти мероприятия позволяют в 5 раз уменьшить энергетические затраты организма новорожденного – с 418,6 до 93,7 кДж/(кг · мин).

Клиническое обследование следует проводить не ранее чем через 30 мин после кормления. Осмотр проводят на пеленальном столике или в кувезе. Осмотр в палате желательно проводить при естественном освещении, которое способствует правильной оценке цвета кожных покровов.

Внешний осмотр. Для здорового доношенного новорожденного характерны спокойное выражение лица, своеобразная живая мимика. Начало осмотра нередко сопровождается громким эмоциональным криком. Движения избыточные, некоординированные, нередко атетозоподобные. Характерно физиологическое усиление тонуса сгибателей, который обусловливает *позу* сгибания: голова слегка приведена к груди, руки согнуты в локтевых суставах и прижаты к боковой поверхности грудной клетки, кисти сжаты в кулачки. Ноги согнуты в коленных и тазобедренных суставах. В положении ребенка на боку голова иногда слегка запрокинута.

Выражение лица и поза здорового новорожденного в первые дни жизни зависят от положения плода в родах. При разгибательных вставлениях (лобное, лицевое) лицо отечное, мимика бедная, голова обычно запрокинута. При тазовом предлежании ноги могут быть резко согнуты в тазобедренных суставах и разогнуты в коленных.

Перинатальные поражения нервной системы и болезни новорожденных нередко приводят к изменениям описанных выше признаков. Беспокойное выражение лица и «испуганный» взгляд нередко сопровождают субарахноидальные кровоизлияния и гипоксию головного мозга легочного генеза. Гипомимичное, иногда маскообразное лицо характерно для детей с субдуральными гематомами и билиарной энцефалопатией.

Крик больного ребенка изменяется как по силе, так и по модуляции. Слабый крик или отсутствие его у глубоко недоношенного ребенка не вызывают беспокойства неонатолога. У доношенных новорожденных он может быть следствием проведения реанимационных мероприятий (травматичная интубация трахеи), поражения ЦНС (субдуральная гематома, кровоизлияния в желудочки мозга, внутриутробные инфекции) или тяжелого соматического заболевания. Раздраженный, пронзительный («мозговой») крик сопровождает субарахноидальные кровоизлияния, повышение внутричерепного давления иного генеза. Раздраженный плач и беспокойство возможны и у здорового, но голодного новорожденного. При врожденной гидроцефалии и билиарной энцефалопатии крик часто приобретает монотонный оттенок, а гнусавый говорит о поражении каудальной группы черепных нервов (чаще проводящих путей, нежели ядер).

Длительность крика здорового ребенка адекватна действию раздражителя (голод, тактильные или болевые раздражения, мокрые пеленки); вскоре после его устранения крик прекращается. При синдроме гипервозбудимости и внутричерепной гипертензии эта взаимосвязь нарушена. Особенности крика новорожденного могут способствовать диагностике некоторых наследственных заболеваний (болезнь Дауна, синдром «кошачьего крика»).

Двигательная активность (как спонтанная, так и в ответ на раздражение) у больных новорожденных нередко изменена, что может отмечаться как на фоне низкого мышечного тонуса, так и при его значительном повышении («скованность движений»).

Повышение двигательной активности (гипервозбудимость) у новорожденных связывают с отсутствием контроля высшего (коркового) звена двигательного анализатора. Незначительную (скрытую) гипервозбудимость можно выявить при помощи проверки симптома Ильпо – вздрагивание или возникновение рефлекса Моро при постукивании пальцем по грудине (физиологические рефлексы новорожденных описаны на стр. 112). При внешнем осмотре можно отметить следующие признаки *повышенной* нервно-рефлекторной возбудимости: 1. Тремор. Мелкоразмашистый тремор рук и нижней челюсти, возникающий при крике или беспокойстве ребенка в первые 3 дня жизни, обычно не является признаком поражения ЦНС. Длительный тремор конечностей в покое, особенно при наличии другой патологической симптоматики, даже в первые дни жизни следует расценивать как проявление синдрома гипервозбудимости. Крупноразмашистый тремор у новорожденных встречается реже, характерен для билирубиновой энцефалопатии (создается впечатление, что ребенок «грозит кулаком»). Длительный тремор и подергивания языка в ряде случаев служат неблагоприятным прогностическим признаком возникновения гиперкинетических форм детского церебрального паралича. 2. Спонтанный рефлекс Моро. 3. Спонтанные вздрагивания. 4. Спонтанный и индуцированный клонус стоп. 5. Судороги (клонические, тонические, клонико-тонические), как правило, следствие перинатального поражения ЦНС. Судороги могут возникать при внутричерепной родовой травме (чаще при субарахноидальном кровоизлиянии), тяжелом, гипоксическом поражении головного мозга (как следствие глубокого отека мозга и грубых метаболических нарушений), внутриутробной инфекции (как следствие перенесенного менингоэнцефалита), токсическом поражении ядер головного мозга свободным билирубином (ядерная желтуха). Судороги у новорожденных могут быть вызваны и метаболическими нарушениями: гипогликемией, гипомагниемией, гипокальциемией, сдвигами КОС. При появлении судорожного синдрома ребенок должен быть осмотрен детским невропатологом, имеющим опыт работы с новорожденными, и госпитализирован в неврологическое отделение с целью углубленного обследования и проведения адекватного лечения. Подробнее о судорогах см. стр. 124–125.

Мышечный тонус у больных новорожденных чаще ослаблен. Некоторое его снижение в первые минуты, а иногда и часы жизни в случае последующего восстановления не следует расценивать как признак поражения ЦНС. Резкое снижение или отсутствие мышечного тонуса даже в первые минуты жизни является одним из диагностических критериев поражения плода. Ослабление мышечного тонуса у новорожденных может быть признаком недоношенности или незрелости. У доношенных детей низкий мышечный тонус свидетельствует о перенесенной тяжелой гипоксии, субдуральном кровоизлиянии, острой надпочечниковой недостаточности. Снижение мышечного тонуса сопровождает такие нарушения, как гипогликемия, метаболический ацидоз и гипермагниемия, тяжелые соматические заболевания. Низкий мышечный тонус отмечают и при некоторых наследственных болезнях – как хромосомных (болезнь Дауна), так и обмена веществ (фенилкетонурия) и при миопатиях (см. табл. 26).

Повышение мышечного тонуса возможно при внутричерепной родовой травме (чаще при субарахноидальном кровоизлиянии), гнойном менингите, билиарной энцефалопатии, внутриутробной инфекции с поражением ЦНС. Наряду с повышением мышечного тонуса нередко возникает его перераспределение.

Объективной оценке мышечного тонуса способствуют проведение пробы на тракцию и способность удержания тела в горизонтальном положении лицом вниз над поверхностью пеленальника (на руке исследующего).

Изменения мышечного тонуса обусловливают возникновение некоторых патологических поз новорожденных.

П а т о л о г и ч е с к и е п о з ы. 1. *Поза «лягушки»* – руки вяло лежат вдоль туловища, ноги широко разведены в тазобедренных и слегка согнуты в коленных суставах. Является физиологической для глубоко недоношенных детей. У доношенных новорожденных характерна для тяжелой внутричерепной родовой травмы (субдуральная гематома, кровоизлияния в желудочки мозга), острой надпочечниковой недостаточности, поражения верхних сегментов шейного или поясничного отдела спинного мозга.

2. *Опистотонус* – голова запрокинута из-за ригидности затылочных мышц, руки вытянуты вдоль туловища, кисти сжаты в кулачки, ноги разогнуты в коленных суставах и перекрещены на уровне нижней трети голеней. Данная поза связана с резким повышением тонуса разгибательных мышц. Характерна для гнойных менингитов, внутричерепной родовой травмы (субарахноидальное кровоизлияние), билирубиновой энцефалопатии.

3. *Поза «фехтовальщика»* – голова повернута лицом к плечу, одноименные рука и нога находятся в разгибательном положении, причем рука отведена в сторону. Другая рука отведена в плечевом и согнута в локтевом суставе, а нога несколько отведена в тазобедренном и согнута в коленном. Появляется при внутричерепной родовой травме.

4. *Поза «легавой собаки»* – голова слегка запрокинута, ноги резко согнуты в коленных и тазобедренных суставах и плотно приведены к животу. При попытке разгибания нижних конечностей возникают крик, беспокойство ребенка. Эта своеобразная поза иногда возникает при гнойных менингитах.

5. Асимметричные позы: а) *по гемитипу.* Конечности одной стороны тела разогнуты, мышечный тонус в них обычно снижен. Возникает при внутричерепной родовой травме (супратенториальная локализация кровоизлияний) и поражениях верхних сегментов шейного отдела спинного мозга; б) *по типу параплегии.* Возможно снижение мышечного тонуса как в верхних (поражение сегментов шейного отдела спинного мозга), так и нижних (поражение спинного мозга на уровне поясничного отдела) конечностях. Иногда снижение мышечного тонуса рук сопровождается одновременным его повышением в сгибателях и приводящих мышцах бедер, что расценивают как поражение на уровне верхних сегментов шейного отдела спинного мозга. Эта патологическая поза всегда настораживает в отношении прогноза для развития моторики. Нередко у таких детей отмечается стойкий перекрест голеней в нижней трети (как в положении на спине, так и при исследовании рефлекса автоматической ходьбы; этот акт дети выполняют, опираясь на пальцы ног); в) *по монотипу*: снижение двигательной активности и мышечного тонуса одной конечности при физиологическом положении других. Характерно для поражения спинного мозга. Вялый паралич руки в некоторых случаях связан с травмой плечевого сплетения. Ограничение или отсутствие движений в одной конечности возможны при наличии травматического или патологического (псевдопаралич Парро, несовершенный остеогенез) перелома кости или остеомиелите. Это обусловливает необходимость совместного осмотра ребенка педиатром и детским хирургом и в случае необходимости – проведения рентгенологического исследования и гемограммы.

П а т о л о г и ч е с к и е у с т а н о в к и к и с т е й. 1. *Симптом «когтистой» или «птичьей лапки».* Возникает при повышении тонуса разгибателей пальцев рук и характерен для поражения ЦНС. 2. *Симптом «тюленьей лапки» или «ластовидная кисть»* – признак поражения спинного мозга на уровне нижних шейных сегментов (паралич Дежерин – Клюмпке). 3. *Симптом «обезьяньей» кисти*: приведение большого пальца к ладонной поверхности при сгибательном положении первых фаланг остальных четырех пальцев руки. Встречается при перинатальных поражениях ЦНС различной этиологии.

П а т о л о г и ч е с к и е п о л о ж е н и я с т о п. 1. *Варусная* установка – отклонение стопы от оси конечности в медиальном направлении. 2. *Вальгусное* положение – отклонение стопы от оси конечности в латеральном направлении. Могут быть связаны как с ортопедическими, так и с неврологическими повреждениями. 3. *Пяточное* положение – заключается в тыльном сгибании стопы. 4. *Свисающая* стопа может свидетельствовать о поражении спинного мозга на уровне поясничных сегментов или нервных стволов.

Дети с патологической установкой стоп должны быть осмотрены ортопедом и невропатологом до момента выписки из родильного дома с целью определения тактики лечения и его начала.

П о л о ж е н и е г о л о в ы новорожденного может быть обусловлено не только предлежанием в родах или наличием патологической позы. В ряде случаев отмечается отклонение головы от оси тела, вплоть до резкого ее приведения к плечу. Данное нарушение связано либо с травматическим повреждением m. sternocleidomastoideus, pl. brachialis, либо с поражением нижних шейных и верхних грудных сегментов спинного мозга.

Habitus новорожденного в некоторых случаях сразу позволяет заподозрить наличие заболевания, особенно наследственного характера (болезнь Дауна, синдром Эдвардса, синдром Патау, хондродистрофия, несовершенный остеогенез и др.).

О нарушении внутриутробного развития свидетельствует наличие дизонтогенетических стигм (см. раздел «Заболевания нервной системы»).

От внимания неонатолога не должен ускользнуть запах, исходящий от ребенка. Своеобразный запах может быть одним из ранних симптомов наследственных болезней

(вареных корнеплодов или кленового сиропа при нарушении обмена валина, лейцина, изолейцина).

К о ж а здорового доношенного новорожденного нежная, эластичная, бархатистая на ощупь. При попытке собрать ее в складку моментально расправляется. Она несколько суховата, что обусловлено низкой функциональной активностью потовых желез.

Сразу после рождения кожа ребенка покрыта творожистой смазкой (vernix caseosa), которую, во избежание инфицирования, желательно удалять из естественных складок. Сведения о бактерицидных свойствах родовой смазки требуют дополнительной проверки.

При осмотре кожи новорожденного можно выявить ряд особенностей, не относящихся к патологическим изменениям: 1) Milia – беловато-желтые точки, выступающие над поверхностью кожи; наиболее характерная локализация – кончик носа, крылья носа, реже – носогубной треугольник; 2) необильные петехиальные кровоизлияния в кожу предлежащей части и кровоизлияния в склеры; их возникновение связано с повышенной проницаемостью сосудистой стенки у новорожденных; появляются в процессе родов; 3) телеангиэктазии – красновато-синюшные сосудистые пятна; локализуются на спинке носа, верхних веках, границе волосистой части головы и задней поверхности шеи; 4) Lanugo – пушковый волос; наиболее частая локализация – лицо, плечи, кожа спины; обильный рост встречается у недоношенных детей; рост волос на гребне ушных раковин относят к дизонтогенетическим стигмам; 5) монгольские пятна расположены в области крестца и ягодиц, реже на бедрах; они синюшного цвета, что обусловлено наличием пигментообразующих клеток; 6) родимые пятна; возможна любая их локализация; чаще они коричневого или синюшно-красного цвета; 7) Miliaria crystalina – точечные пузырьки, выступающие над поверхностью кожи, наполненные прозрачной жидкостью; напоминают «капли росы»; они представляют собой ретенционные кисты потовых желез; встречаются у новорожденных редко, локализуются на коже лица.

Непатологические *изменения кожи, связанные с особенностями* адаптации (пограничными состояниями): 1) токсическая эритема (см. стр. 87); 2) физиологическое шелушение (см. стр. 87). Сухость кожных покровов, мацерация кожи на кистях и стопах, сопровождающиеся обильным слущиванием эпидермиса, не характерны для физиологического шелушения. Данная симптоматика может говорить о переношенности.

Изменения кожи, связанные с дефектами ухода: 1) неинфицированная потница – мелкоточечная красная сыпь, локализуется на коже туловища и конечностей, наиболее часто в естественных складках. На коже лица встречаются редко. Возникает в конце раннего неонатального периода. Связана с перегреванием новорожденного и (или) недостаточным уходом за кожей; 2) потертости. Возникают у детей с повышенной нервной возбудимостью или при неправильном пеленании. Характерная локализация – кожа шеи и внутренних поверхностей голени. В зависимости от глубины поражения кожи проявляются гиперемией или мокнутием. Осложнение – инфицирование. Профилактика – правильное пеленание с разделением ног пеленкой; 3) опрелость. Локализуется в области ягодиц и внутренних поверхностей бедер, а также в естественных складках. Возникает при неправильном подмывании, нерегулярном пеленании новорожденных. Иногда связана с учащением стула (кишечные инфекции) и фармакологической терапией (применение раствора магния сульфата при лечении гипербилирубинемий, фототерапия). Выделяют три степени опрелости: I – покраснение кожи, II – появление небольших эрозий, III – мокнутие. Лечение – см. стр. 150.

Опрелости у некоторых новорожденных отличаются упорным течением и накоплением в области естественных складок белого творожистого секрета. В данном случае следует думать о поражении Candida albicans.

Родовые повреждения кожи. Преимущественно расположены на коже предлежащей части. Возможны царапины, полосы от сдавления, ссадины, экхимозы. При операциях кесарева сечения в редких случаях встречаются колотые и резаные ранения кожи скальпелем. Наложение акушерских щипцов, особенно полостных, обычно оставляет полосы от давления ложек. Через несколько дней после рождения на этом месте у некоторых детей возникают ограниченные очаги уплотнения кожи и подкожного жирового слоя, причем кожа над уплотнением может принимать багрово-цианотичный оттенок. Данная клиническая картина обусловлена асептическим некрозом (*адипонекроз*), который исчезает спонтанно через 2–4 нед. Дифференциальный диагноз следует проводить с абсцессом, псевдофурункулом, начальными стадиями некротической флегмоны новорожденных. При рождении ребенка в ягодичном предлежании на коже ягодиц могут возникнуть пузырьки и иногда образовавшиеся на их месте эрозии. Последние по внешнему виду напоминают ожоги. Дифференциальный диагноз следует проводить с врожденным буллезным эпидермолизом (пузыри при этом наследственном заболевании чаще локализуются на конечностях) и пемфигусом новорожденных (красный ободок по окружности пузыря).

Цвет кожных покровов здорового новорожденного зависит от его возраста. В первые минуты после рождения возможны общий цианоз, акроцианоз (рук и ног), дистальный цианоз (кистей и стоп), периоральный цианоз (вокруг рта). Реже ребенок рождается розовым. После проведения первого туалета или через несколько часов после рождения кожные покровы у большинства детей приобретают ярко-розовый оттенок. Это происходит

вследствие реакции периферических сосудов на тактильные и температурные раздражения и обусловлено особенностями вазомоторного контроля и парезом прекапиллярных сфинктеров. Данное пограничное состояние носит название «физиологическая эритема». У доношенных детей она держится 1–2 сут, а у незрелых и недоношенных – 1 – $1^1/_2$ нед. С конца 2-х, а чаще на 3-и сутки жизни у 60–70 % детей кожа приобретает иктеричный оттенок. Желтушное окрашивание проявляется прежде всего на лице и в межлопаточных областях, затем на туловище и конечностях. Склеры, слизистые оболочки, кожа кистей и стоп остаются обычно окрашенными. Максимум желтухи у доношенных детей приходится на 3–4-е сутки жизни, а к концу 1-й – середине 2-й недели она исчезает. После исчезновения транзиторной желтухи кожа новорожденного приобретает розовый оттенок, интенсивность которого постепенно снижается.

Патологические изменения цвета кожи. *Общий цианоз*, отмечающийся у части здоровых детей в первые минуты жизни, является транзиторным и лечения не требует. Наличие стойкого цианоза может служить диагностическим признаком ряда заболеваний. Патологический цианоз может быть либо постоянным, либо возникает периодически («приступы» цианоза). Условно выделяют три группы причин, вызывающих цианоз: 1) церебрального характера – при асфиксии, внутричерепной родовой травме, травме шейного отдела спинного мозга, внутриутробных инфекциях с поражением ЦНС, гипогликемии; 2) легочного генеза – пневмония, пневмопатии, пневмоторакс, диафрагмальная грыжа, аплазия легкого и т. д.; 3) кардиальный – врожденные пороки сердца «синего» типа, наличие артериовенозных шунтов, персистирующий артериальный проток, открытое овальное окно.

Цианоз лица, отмечающийся с момента рождения и длящийся несколько суток, в ряде случаев вызван обильными петехиями в коже лица и исчезает после их рассасывания. Это особенно характерно для детей, родившихся в лицевом предлежании или с тугим обвитием пуповины вокруг шеи.

Акроцианоз и дистальный цианоз в раннем неонатальном периоде могут появляться у здоровых доношенных детей, особенно при нарушении температурного режима в отделении. Не следует относить к патологическому состоянию также и периоральный цианоз, возникающий у детей первых дней жизни при крике и беспокойстве. Стойкий периоральный цианоз может быть следствием заболевания.

Цианоз и некоторая отечность ног являются отличительными чертами детей, родившихся в тазовом и ножном предлежании. Этот же симптом у детей данной группы может говорить о повреждении спинного мозга на уровне поясничных сегментов. Изолированный цианоз верхней конечности возможен в случае выпадения ручки в родах при поперечном положении плода. Иногда он сопровождает травму шейного отдела спинного мозга (паралич Дюшенна – Эрба и Керера).

Бледность кожи при рождении чаще всего свидетельствует о тяжелой гипоксии («белая асфиксия»), внутричерепной родовой травме или повреждении шейного отдела спинного мозга. Пролонгированная бледность является непременным признаком анемического синдрома у новорожденных (см. стр. 211). Бледность кожи характерна для острой надпочечниковой недостаточности, некоторых врожденных пороков сердца, перинатальных инфекций. Она является показанием для проведения срочного исследования содержания гемоглобина и эритроцитов в периферической крови.

Сероватый (землистый) *оттенок* кожа приобретает при тяжелой асфиксии (шок) или тяжелом течении перинатальных инфекций (обусловлен токсическим действием на мелкие сосуды кожи продуктов жизнедеятельности микроорганизмов), гипогликемии.

Желтушность кожи сопровождает многие болезни новорожденных (см. стр. 206).

Мраморность кожи можно считать физиологичной для недоношенных детей. У доношенных новорожденных она служит признаком незрелости, переохлаждения или поражения вегетативного отдела ЦНС. Мраморность кожи пораженной конечности отмечают при акушерских параличах руки.

О нарушении центральной регуляции сосудистого тонуса свидетельствует *симптом Финкельштейна* – периодическое появление ярко-красного или с синевой окрашивания одной половины лица, туловища (нижележащих отделов) и одноименных конечностей и побледнения другой половины тела. Встречается при внутричерепной родовой травме и у недоношенных детей.

Оценив состояние кожи ребенка визуально, педиатр проводит ее пальпацию. При этом он оценивает температуру, эластичность, влажность, тургор кожи, подкожного жирового слоя.

Кожа здорового новорожденного теплая на ощупь. В первые часы после рождения она может быть прохладной (особенно конечности), что связано с физиологическим понижением температуры тела. Снижение температуры кожи ребенка в последующие дни жизни обусловлено нарушением температурного режима в отделении, недоношенностью или незрелостью ребенка. Понижение температуры тела, особенно у недоношенных новорожденных, иногда сопровождается уплотнением и отеком кожи и подкожного жирового слоя, которые появляются вначале на ногах и передней брюшной стенке, в нижних

отделах. В дальнейшем возможно его распространение на кожу туловища, рук и лица. Кожа плотная, чаще бледноватая, не собирается в складку. Состояние ребенка ухудшается. Подобная клиническая картина встречается при склереме и склередеме.

Повышение температуры тела возможно как при дефектах ухода, так и при заболевании новорожденного. Перегревание недоношенного ребенка может приводить к так называемой «кувезной лихорадке», которая обычно сопровождается ухудшением его состояния, вялостью, отказом от пищи. Перегревание и нарушение питьевого режима доношенного новорожденного чаще сочетаются с его беспокойством, сухостью кожи и слизистых оболочек, настойчивым хрипловатым криком. Выражение лица испуганное, глаза блестят, возможен тремор конечностей, тургор тканей снижен, кожа иногда бледнеет. Ребенок жадно пьет, но нередко срыгивает. В запущенных случаях двигательная активность и мышечный тонус снижаются, глаза закрыты, крик вялый или отсутствует, сосательный рефлекс ослаблен, выражена одышка. Гипертермия как симптом болезни новорожденного у недоношенных детей встречается редко, даже при таких тяжелых заболеваниях, как сепсис и гнойный менингит. У доношенных новорожденных она сопровождает перинатальные инфекции, чаще бактериального характера. Может встречаться также при поражении ЦНС (субарахноидальное кровоизлияние, билирубиновая энцефалопатия).

Снижение тургора тканей встречается при гипотрофии (как внутриутробной, так и постнатальной), обезвоживании (чаще у недоношенных), при перинатальных инфекциях.

Срыгивания у новорожденных встречаются довольно часто. У детей первых суток жизни они могут быть следствием заглатывания околоплодных вод во время родового акта или проявлением повышенной возбудимости, которая характерна даже для здоровых детей этого возраста. При недостаточном уходе, вследствие обильных срыгиваний, на коже щек иногда возникает раздражение. Более грозным осложнением является аспирация рвотных масс. *Профилактика* – тщательное отсасывание околоплодных вод из полости рта, верхних дыхательных путей и желудка в родильном блоке. При необходимости – повторная санация в детском отделении. В кроватках новорожденные должны лежать на боку. Отсасывание слизи из желудка является также процедурой, позволяющей своевременно диагностировать атрезию пищевода.

Упорные срыгивания и рвоты являются симптомом ряда заболеваний новорожденных: 1) инфекционного характера – сепсиса, гнойного менингита, кишечных инфекций; 2) внутричерепной родовой травмы – субарахноидального кровоизлияния; 3) наследственных болезней обмена – тирозиноза, галактоземии, муковисцидоза (при мекониевой непроходимости), болезни с запахом мочи кленового сиропа, недостаточности карбамилфосфатсинтетазы, гипераммониемии; 4) аномалий развития желудочно-кишечного тракта – пилоростеноза, атрезии двенадцатиперстной кишки, мембраны двенадцатиперстной кишки, синдрома Ледда, атрезии прямой кишки и т. д.; 5) пилороспазма.

Срыгивания могут быть связаны с дефектами ухода, такими как перекармливание и аэрофагия, назначением внутрь некоторых медикаментозных средств (например, нистатина, 5-НОК). Новорожденных, у которых отмечены обильные срыгивания и (или) рвоты, должен наблюдать детский хирург совместно с неонатологом.

При первом осмотре ребенка после рождения следует отметить наличие анального отверстия и мекония. Отхождение мекония в родах (за исключением родов в тазовом предлежании) и окрашивание околоплодных вод меконием являются одним из диагностических признаков гипоксии плода. Длительное отсутствие мекония нередко связано с кишечной непроходимостью различного генеза.

Характер стула у здорового новорожденного зависит от возраста ребенка (см. стр. 199). Учащение стула возможно при погрешностях вскармливания, инфекционных поражениях кишечника (как внутриутробных, так и постнатальных), мальабсорбции, дисбактериозе, нередко вызванном антибиотиками. Учащение стула и (или) наличие в нем патологических примесей обусловливают необходимость изучения копрограммы и поиска возбудителя.

Осмотр по системам. В первую очередь, если ребенок спокоен, проводят осмотр живота и пальпацию органов брюшной полости (после обработки пупка), так как даже при незначительном беспокойстве ребенка информативность этого исследования резко снижается. Пальпацию проводят осторожно подушечками пальцев. Перкутируют новорожденных методом непосредственной пальпаторной перкуссии, причем нередко приходится ориентироваться не на звук, а доверять тактильным ощущениям. Аускультацию следует проводить при помощи фонендоскопа, предназначенного специально для новорожденных и детей раннего возраста.

Осмотр слизистых оболочек полости рта (если его не удалось провести при исследовании рефлекса Бабкина), конъюнктив, определение степени разведения ног в тазобедренных суставах, проверку рефлекса Переса следует проводить на заключительном этапе обследования, так как эти манипуляции нарушают контакт с новорожденным.

Подсчет числа дыханий и сердечных сокращений желательно проводить во время сна (т. е. в кроватке, до начала осмотра), так как эти показатели у новорожденных детей очень лабильны.

3 Заказ № 1249

О с м о т р г о л о в ы. Голова новорожденного может быть брахицефалической, долихоцефалической и нередко неправильной формы. Последнее зависит от положения плода в родах и конфигурации костей черепа при прохождении по родовым путям. Характерно преобладание размеров мозгового черепа над лицевым. Башенная форма черепа бывает при некоторых внутриутробных инфекциях (токсоплазмоз) и наследственных заболеваниях (синдром Марфана). Окружность головы доношенного новорожденного обычно составляет 34–37 см, что на 1–3 см больше окружности грудной клетки. При отклонении окружности головы и индекса А. Ф. Тура (грудоголовной показатель) от средних величин можно думать о микро- или гидроцефалии. Для последней также характерны глубоко посаженные глаза и нависающие лобные бугры. Измерение окружности головы в родильном доме следует проводить не только в родильной комнате, но и на 3-й день жизни, так как к этому сроку обычно исчезает родовый отек.

П а л ь п а ц и я г о л о в ы. *Родовой отек* встречается у большинства новорожденных при родах в головном предлежании; консистенция его тестоватая, он не ограничен пределами одной кости.

Кефалогематома (наружная) – кровоизлияние под надкостницу. Ограничена одной костью, по периметру пальпируется костный валик. При бимануальной пальпации определяется флюктуация. Кефалогематомы подразделяют: 1) по локализации – чаще теменные кости; 2) по размерам: большие (более 5 см), средние (3–5 см) и маленькие (до 3 см); 3) по течению: неосложненные и осложненные. К последним относятся: а) напряженные кефалогематомы – плотные при пальпации, кожа напряжена, обычного цвета; б) инфицированные кефалогематомы – возможны покраснение кожи над кефалогематомой, повышение температуры тела, изменения при клиническом исследовании крови, иногда – интоксикация; в) оссифицирующиеся кефалогематомы – уплотнение и кальцификация надкостницы и рассасывание подлежащей кости.

Кефалогематома, особенно если она возникла вследствие наложения акушерских щипцов, может сочетаться с переломом костей свода черепа и эпидуральным кровоизлиянием (внутренней кефалогематомой). Отсюда вытекает необходимость снимать рентгенограмму черепа у всех детей с кефалогематомой. Размеры кефалогематомы в течение первых 3–4 сут жизни могут увеличиваться, что диктует необходимость проведения гемостатической терапии. Кефалогематомы больших размеров иногда сопровождаются гипербилирубинемией.

Кровоизлияния под апоневроз – не ограничены пределами одной кости, характерна флюктуация. Осложнения: инфицирование, гипербилирубинемия, реже – анемия.

Мозговые грыжи – мягкие эластичные образования, выступающие над поверхностью свода черепа. Локализованы по ходу швов черепа, иногда в области спинки носа. Лечение – хирургическое.

Инфильтраты и уплотнения кожи и подкожного жирового слоя волосистой части головы чаще *ятрогенного* характера – на месте инъекций, наложения ложек акушерских щипцов.

Абсцессы волосистой части головы. Характерны отек кожи и подкожного жирового слоя, покраснение кожи над абсцессом, иногда – флюктуация.

Изменение плотности костей черепа: увеличение характерно для перенашивания; податливые кости черепа вследствие недостаточности минерализации у детей, родившихся преждевременно.

Локальные утолщения костей свода черепа – дизостозы – относят к дизонтогенетическим стигмам.

Лакунарные дефекты костей свода черепа – *«окончатый череп»*; этиология неясна, возможна связь с внутриутробными инфекциями. Обычно минерализуются в течение первого года жизни.

Истончение костей свода черепа (чаще одной из теменных костей). При надавливании образуется небольшая вмятина, которая самостоятельно выправляется (симптом *«фетровой шляпы»*). Этиология неясна. Кость уплотняется в течение первого года жизни.

Переломы костей свода черепа. Пальпаторно могут определяться крепитация, небольшой отек. Травматический перелом локализуется чаще в области теменной кости, нередко на месте наложения ложки акушерских щипцов. Множественные патологические переломы характерны для несовершенного остеогенеза.

При подозрении на перелом костей черепа необходимо рентгенологическое исследование.

Швы и роднички пальпируют бимануально. У здоровых детей они обычно находятся на уровне края костей, их образующих. Выбухание и пульсацию большого родничка при крике ребенка не следует относить к патологическим явлениям. Постоянное выбухание швов и родничков свидетельствует о повышении внутричерепного давления (гидроцефалия, менингит, внутричерепные кровоизлияния). Западение большого родничка отмечают при эксикозе и иногда при гнойном менингите.

Размеры большого родничка индивидуальны, чаще от 1 до 3 см между краями противоположных костей. Маленькие размеры или раннее закрытие большого родничка

могут привести к краниостенозу. Малый родничок у большинства доношенных новорожденных закрыт.

У доношенных детей сагиттальный шов обычно открыт и ширина его не превышает 3 мм, остальные швы черепа пальпируются на стыке костей. При конфигурации головы (захождении теменных костей друг на друга) измерение сагиттального шва не проводят.

Боковые роднички открыты только у недоношенных детей.

Перкуссия свода черепа производится осторожно. При гидроцефалии возможен звук «треснувшего горшка». При наличии эпидуральных и субдуральных гематом определяется укорочение перкуторного тона над зоной кровоизлияния.

Аускультация головы. Наличие грубого сосудистого шума при аускультации свода черепа может свидетельствовать об аневризме сосудов головного мозга. Локализация шума в области задней черепной ямки характерна для опухоли мозжечка.

Осмотр лица. Лицо здорового новорожденного относительно симметрично. Иногда при крике можно отметить незначительную сглаженность носогубного треугольника, которая исчезает в течение раннего неонатального периода.

Асимметрия лица может быть связана с аномалиями развития (гипоплазия одной половины лица), врожденным дакриоциститом, инфекцией (остеомиелитом верхней челюсти), поражением черепных нервов.

Осмотр глаз у детей первых суток жизни затруднен, так как они закрыты. Глаза у здорового новорожденного ясные, роговица прозрачная, зрачки круглые, в диаметре около 3 мм, реакция на свет живая. При движении глазных яблок периодически может возникать сходящееся косоглазие. При перемене положения головы, а иногда и в покое, возможен кратковременный мелкоразмашистый горизонтальный нистагм. Глаза блестящие, характерен (в большей степени для недоношенных) некоторый экзофтальм. К концу 1-й – середине 2-й недели жизни ребенок может фиксировать взгляд и следить за исследователем (зрительно-слуховое сосредоточение). Конъюнктивы гладкие, блестящие, розовые. Слезы при крике у новорожденного 1-й недели жизни обычно не появляются.

При перинатальных поражениях ЦНС различной этиологии осмотр глаз выявляет ряд патологических симптомов: птоз, лагофтальм, стойкий горизонтальный нистагм, вертикальный нистагм, ротаторный нистагм, стойкое сходящееся косоглазие, расходящееся косоглазие, симптомы Грефе, «заходящего солнца», Белла, остановившегося взора, широко открытых глаз, кукольных глаз, плавающие движения глазных яблок.

Нарушение прозрачности оптических сред глаза возможно при внутриутробных инфекциях и наследственных нарушениях обмена (краснуха, галактоземия). При осмотре ребенка педиатр уже в родильном доме иногда может диагностировать у таких детей катаракту.

Симметричное изменение размеров зрачков (часто в сочетании с утратой реакции на свет) возможно при любом тяжелом поражении ЦНС.

Анизокория может свидетельствовать о кровоизлиянии в головной мозг. Реакция на свет при этом также нередко нарушена.

Триада Клода Бернара – Горнера – опущение верхнего века, сужение зрачка и западение глазного яблока (птоз, миоз, энофтальм), возникает при поражении симпатического нерва на уровне нижнешейных – верхнегрудных сегментов. У новорожденных он нередко сопровождает тяжелые акушерские параличи руки.

Колобома может быть наследственного происхождения (располагается атипично в нижней части радужной оболочки, наследование доминантное) и возникать при внутриутробных инфекциях (токсоплазмоз).

Для некоторых наследственных заболеваний характерен аномальный разрез глаз («монголоидный», «антимонголоидный»).

Синдром Аргайла Робертсона – деформация зрачков, анизокория, миоз. Встречается при врожденном сифилисе.

Ириты, иридоциклиты являются признаком ряда внутриутробных инфекций.

Голубые склеры встречаются при некоторых наследственных заболеваниях (несовершенный остеогенез, фенилкетонурия). Иктеричное окрашивание склер и конъюнктив характерно для гипербилирубинемий. Кровоизлияния в склеры встречаются часто даже у клинически здоровых новорожденных, однако косвенно говорят о травматичности родов.

Бледные конъюнктивы – это один из диагностических критериев анемии новорожденных. Яркая их окраска появляется при воспалительных изменениях – конъюнктивитах.

Гонобленнорея характеризуется чрезвычайно обильным гнойным отделением из глаза («шапка гноя»), резким отеком и покраснением верхнего века. В случаях, когда заболевание запущено, возможны кровянистое отделяемое, изъязвление роговой оболочки. Любой конъюнктивит является показанием для срочного проведения бактериоскопического исследования гнойного отделяемого, включающего тщательный поиск гонококка.

Осмотр слизистой оболочки полости рта. Слизистая оболочка губ и полости рта новорожденного нежная, легко ранимая, богато васкуляризована. Окраска их у здоровых детей ярко-розовая. В связи с незначительным слюноотделением они суховаты. Слизистая оболочка губ имеет поперечную исчерченность и образует подушечки,

покрытые у некоторых детей беловатым налетом. Вдоль челюстных отростков слизистая оболочка образует складку. Эти особенности, как и комочки Биша, расположенные в толще щек, способствуют акту сосания. На слизистой оболочке твердого нёба вдоль медиальной линии нередко можно увидеть желтоватые точки. Характерно низкое твердое нёбо. Слизистая оболочка языка розового цвета, после кормления на ней может быть небольшой беловатый налет.

Альвеолярные отростки выражены слабо, однако на них в редких случаях можно обнаружить 1–2 зуба. Последние подлежат удалению (чаще пинцетом), если мешают вскармливанию ребенка грудью.

Акт сосания затрудняет иногда также короткая уздечка языка (кончик языка при крике приподнимается вверх).

Стойкое отклонение языка в сторону от средней линии свидетельствует о поражении каудальной группы черепных нервов. Об этом же свидетельствует и свисающее мягкое нёбо (сопровождается нарушением фонации).

Большие размеры языка характерны для гипотиреоза и некоторых наследственных заболеваний (болезнь Дауна).

При дефектах ухода на слизистых оболочках полости рта появляются белые островки, выступающие над поверхностью; вызываются они грибами (молочница).

Расщелина верхней губы (хейлосхиз, «заячья губа») и нёба (палатосхиз, «волчья пасть») – наиболее частые аномалии развития лица. Существуют наследственные и врожденные формы (связывают их с перенесенной на ранних сроках беременности вирусной инфекцией).

Хейлосхиз является, в основном, косметическим дефектом, изредка возникают затруднения при грудном вскармливании.

Палатосхиз всегда опасен из-за возможности аспирации во время кормления. Таких детей следует кормить в вертикальном положении, в первые дни жизни – из рожка. Это диктует необходимость раннего применения обтуратора (желательно до выписки из родильного дома). Лечение оперативное.

Осмотр шеи. Короткая шея наблюдается при ряде наследственных (хромосомных) болезней, возникает за счет уплощения тел позвонков; кроме того, может быть также следствием травмы шейного отдела позвоночника и спинного мозга и сопровождается наличием избыточных поперечных кожных складок на ней.

Крыловидная шея (продольные складки кожи, расположенные на боковых поверхностях ее по направлению к плечам) характерна для синдрома Шерешевского – Тернера.

Кисты и свищи шеи у новорожденных встречаются редко, являются следствием незаращения щитоязычного протока и 1-й и 2-й жаберных дуг.

При пальпации шеи можно выявить асимметричность напряжения грудино-ключично-сосцевидной мышцы.

Аускультация шеи. Возможны сосудистые шумы, связанные с аномалиями развития сердечно-сосудистой системы или тяжелой анемией.

Осмотр грудной клетки. Форма грудной клетки у здорового новорожденного бочкообразная, нижняя апертура развернута, положение ребер приближается к горизонтальному. Во время вдоха у доношенных в течение первых часов, а у недоношенных – дней жизни могут слегка западать надключичные ямки и межреберные промежутки. Грудная клетка симметрична, нижние ее отделы принимают активное участие в акте дыхания. Мечевидный отросток у некоторых детей отклонен кнаружи и приподнимает кожу (с возрастом его положение нормализуется).

Патологические изменения формы грудной клетки. Килевидная грудь (птичья грудь, куриная грудь) – отклонение грудины и ребер кпереди, напоминает киль корабля. Лечение хирургическое.

Воронкообразная грудь – западение грудины и отклонение ребер кзади. Лечение хирургическое. Следует отличать от воронкообразного западения грудной клетки, возникшего вследствие синдрома дыхательных расстройств.

Асимметрия грудной клетки возможна при некоторых врожденных пороках сердца (сердечный горб).

При осмотре грудной клетки врач начинает оценку функционального состояния дыхательной и сердечно-сосудистой систем (одышка, ритмичность дыхания, пульсация сосудов и т. д.).

Пальпация грудной клетки. При переломе ключицы в зависимости от возраста ребенка выявляют отек, крепитацию или костную мозоль. Лечение обычно ограничивают отведением плеча кзади при пеленании. В кроватке ребенок должен находиться на боку, противоположном пораженной ключице. При переломе ребер (чаще является следствием травматичной реанимации) можно определить крепитацию, подкожную эмфизему. Лечение обычно не требуется.

Повышение ригидности грудной клетки характерно для заболеваний легких (пневмония, пневмопатия) и некоторых аномалий развития (диафрагмальная грыжа).

Небольшой отек в области лопаточной кости может говорить о ее переломе, однако чаще всего он у новорожденных протекает бессимптомно и является рентгенологической находкой.

П е р к у с с и я г р у д н о й к л е т к и. Расширение границ относительной сердечной тупости (у здоровых новорожденных верхняя граница – верхний край II ребра, левая – на 1,5–2 см кнаружи от среднеключичной линии, правая – на 0,5–1 см кнаружи от правого края грудины), возможно при врожденном пороке сердца, дилатации сердца, вызванном серьезными расстройствами гемодинамики (асфиксия, пневмопатии, гиперволемия).

Смещение границ относительной сердечной тупости характерно для пневмоторакса, гемоторакса, диафрагмальной грыжи, декстрокардии и является показанием к проведению рентгенологического исследования.

Определение границ абсолютной сердечной тупости у новорожденных весьма затруднительно и в повседневной работе неонатолога применяется редко.

Перкуссию легких начинают в положении ребенка на спине. При этом определяют верхнюю границу печени, которая у здоровых новорожденных находится на уровне верхнего края V ребра. Перкуссию задних легочных полей целесообразно проводить, положив ребенка на ладонь, при поддержке за подмышечные области. В данном положении не происходит искажения легочного перкуторного тона.

Укорочение перкуторного тона над зоной поражения характерно для некоторых пневмопатий (отечно-геморрагический синдром, гиалиновые мебраны легких, ателектазы), пиоторакса, гемоторакса, хилоторакса, пневмоний, диафрагмальной грыжи. Для пневмоний характерно расширение корней легких, выявляемое перкуторно.

А у с к у л ь т а ц и я г р у д н о й к л е т к и. Тоны сердца у здорового новорожденного ясные, звучные, чистые. Частота сердечных сокращений весьма вариабельна и составляет в среднем в покое 110–140 уд/мин. Брадикардией считают число сокращений сердца менее 100, тахикардией – более 160 уд/мин.

Аускультацию тонов сердца у новорожденных целесообразно проводить не только в классических точках. Например, при выраженном их приглушении, фонендоскоп следует поместить над эпигастральной областью, так как там тоны сердца выслушиваются отчетливее. Усиление звучности сердечных тонов возможно при повышении температуры, а также в первые сутки жизни у детей, родившихся в состоянии легкой гипоксии. Выслушивание тонов сердца над задними легочными полями может свидетельствовать о пневмонии.

Приглушение и глухость тонов сердца характерны для тяжелой (или длительной) внутриутробной гипоксии, инфекционного поражения миокарда, врожденных пороков сердца, метаболических нарушений (ацидоза, электролитных изменений).

Наличие систолического шума в первые часы, а иногда и дни жизни не всегда говорит о врожденном пороке сердца. К концу раннего неонатального периода он может исчезнуть или выслушиваться только у края грудины (где в предыдущие дни был его punctum maximum). Подобный систолический шум может определяться как у клинически здоровых новорожденных, так и детей с гипертензией малого круга кровообращения (синдром дыхательных расстройств, пневмония и т. д.). Его наличие обусловлено функционированием артериального протока и (или) овального окна.

Систолический шум при пороке сердца нередко появляется на 3–5-е сутки жизни и, в отличие от описанного, имеет тенденцию к нарастанию, проводится в аксиллярную область, а иногда и на спину. Решение вопроса о наличии у ребенка врожденного порока сердца следует принимать после наблюдения в динамике, проведения рентгенологического и электрокардиографического исследований.

Тахикардией новорожденный реагирует на гипертермию, тактильные и болевые раздражители, кормление; она сопровождает крик и беспокойство ребенка. Учащенное сердцебиение при рождении бывает у здоровых детей, но оно же может свидетельствовать о перенесенной в родах легкой гипоксии. Стойкая тахикардия характерна для врожденных пороков сердца, заболеваний легких (реакция на гипоксию и гемодинамические нарушения).

Брадикардия при рождении свидетельствует о перенесенной тяжелой гипоксии или внутричерепной родовой травме. Стойкая брадикардия характерна для внутричерепных кровоизлияний (субдуральная гематома, кровоизлияния в желудочки мозга) и для билирубиновой энцефалопатии.

Дыхание у здоровых доношенных новорожденных над всеми легочными полями пуэрильное, т. е. выслушиваются вдох и $^1/_3 - ^1/_2$ часть выдоха. У здоровых недоношенных детей в первые дни жизни дыхание нередко ослаблено, что связано с физиологическим ателектазом легких.

Ослабление дыхания может быть обусловлено экстрапульмональными причинами (узкие носовые ходы, отек слизистой оболочки носа при ОРВИ или вследствие ее травматизации при проведении реанимационных мероприятий). Дифференциально-диагностическим приемом служит аускультация при дыхании новорожденного ртом.

Дыхание над пораженными легкими может не проводиться при массивном ателектазе, пневмотораксе, аспирационном синдроме с обтурацией крупного бронха, диафрагмальной грыже. В последнем случае над грудной клеткой можно выслушать перистальтику петель кишечника.

Хрипы над легкими в первые минуты жизни выслушиваются у большинства здоровых новорожденных, что обусловлено наличием в легких незначительного количества околоплодных вод. Обилие разнокалиберных хрипов при рождении свидетельствует об аспирационном синдроме. Для того, чтобы отличить проводные хрипы, фонендоскоп следует поднести к наружным носовым ходам ребенка и (или) проводить аускультацию легких при дыхании ртом.

Дыхательные шумы могут быть при аномалиях развития гортани (инспираторный шум при стридоре) и поражении легких (экспираторный шум при тяжелой пневмонии и пневмопатиях).

Средняя частота дыханий у здоровых новорожденных составляет 40–50 в 1 мин. Число дыханий более 60 в 1 мин следует расценивать как тахипноэ, а менее 30 в 1 мин – как брадипноэ. Изменения частоты дыхания сопровождают заболевания дыхательной системы и перинатальные поражения ЦНС. Брадипноэ говорит о более тяжелом нарушении механизмов регуляции дыхания.

Нарушения ритма дыхания у здоровых доношенных новорожденных первых часов жизни могут проявляться кратковременными апноэ и наличием гаспсов.

Осмотр живота. Живот у здорового новорожденного округлой формы, активно принимает участие в акте дыхания, подкожный жировой слой развит хорошо. Перистальтику кишечника можно наблюдать только у истощенных детей (пренатальная гипотрофия) и недоношенных; для этих же детей характерна развитая сеть поверхностных сосудов кожи. Вздутие живота возможно у здоровых новорожденных при перекармливании, увеличенном образовании газов (особенно при искусственном вскармливании); обычно оно сопровождается отхождением большого их количества, беспокойством ребенка и необильными срыгиваниями. Вздутие живота может быть и симптомом таких заболеваний, как низкая кишечная непроходимость (динамическая, атрезия анального отверстия, атрезия прямой кишки и т. д.), болезнь Гиршпрунга, язвенно-некротический энтероколит, мекониевая непроходимость (при муковисцидозе), перитонит.

Вздутие живота нередко сопровождает тяжелые соматические зболевания (сепсис, пневмонии, внутриутробные инфекции).

Западение живота характерно для высокой кишечной непроходимости (мембрана двенадцатиперстной кишки), возможно при обезвоживании.

Асимметрию живота наблюдают при диафрагмальной грыже и параличе диафрагмального нерва (на стороне поражения живот втянут), аномалиях развития передней брюшной стенки (на стороне дефекта отмечают выпячивания).

Изменение цвета кожи передней брюшной стенки (блестящая, ярко-розового оттенка) характерно для воспалительных изменений в брюшной полости (перитонит, язвенно-некротический энтероколит).

Пальпация живота. Живот у здорового новорожденного мягкий и при спокойном поведении ребенка доступен глубокой пальпации. Передняя брюшная стенка эластична и упруга. Пастозность передней брюшной стенки возможна у недоношенных, при воспалительных заболеваниях органов брюшной полости, склередеме, аномалии развития почек. Незначительная пастозность в области лобка может быть проявлением гормонального криза. Локальная отечность внизу живота (обычно в виде тяжа) бывает следствием тугого пеленания ребенка.

Расхождение прямых мышц живота чаще встречается у недоношенных. При крике возможно выпячивание петель кишечника. Лечения обычно не требует.

Печень у всех новорожденных выступает из-под края реберной дуги (у здоровых детей не более 2 см по среднеключичной линии). Увеличение печени возможно при перинатальных инфекциях, тяжелой асфиксии, врожденных пороках сердца, наследственных болезнях обмена (галактоземия, мукополисахаридозы и др.), субкапсулярной гематоме печени, некоторых желтухах новорожденных, гемолитической болезни новорожденных.

Селезенку у здоровых новорожденных иногда можно пальпировать у края реберной дуги. Спленомегалия часто сопровождает перинатальные инфекции, тяжелые формы гемолитической болезни новорожденных, наследственный микросфероцитоз и ряд других наследственных заболеваний.

Почки (чаще правая) доступны для пальпации у недоношенных и детей со слабо выраженным подкожным жировым слоем. Возможность пропальпировать почку у доношенных новорожденных и бугристость их поверхности может свидетельствовать об аномалии развития мочевыделительной системы и требует углубленного обследования.

Перкуссию живота используют как дополнительный метод для определения нижней границы печени и селезенки, а также выявления свободной жидкости в брюшной полости.

А у с к у л ь т а ц и я   ж и в о т а позволяет выявить нарушения перистальтики кишечника. Вялая перистальтика или ее отсутствие являются показаниями для срочного рентгенологического обследования ребенка и его наблюдения совместно с детским хирургом.

О с м о т р   п у п о ч н о й   р а н к и включает определение ее размеров, состояния кожи вокруг пупочной ранки и пупочного кольца, характеристику темпов заживления. При ежедневном осмотре с поверхности пупочной ранки необходимо снимать корочку (осторожно!), так как это способствует быстрому ее заживлению и своевременной диагностике заболеваний пупка.

Пальпацию пупочных сосудов проводят у верхнего (вена) и нижнего (артерии) полюса пупочной ранки легкими массирующими движениями по направлению к последней. У здоровых новорожденных пупочные сосуды обычно не пальпируются.

Пупочные кровотечения в раннем неонатальном периоде могут быть связаны с транзиторными нарушениями гемостаза или проявлением геморрагического диатеза (см. гл. 8). Поздние кровотечения из пупочной ранки обычно свидетельствуют об инфекции (пупочный сепсис, омфалит, флебит).

О с м о т р   п о л о в ы х   о р г а н о в. У здоровых доношенных мальчиков яички опущены в мошонку, головка полового члена скрыта под крайней плотью и из-под нее обычно полностью не выводится. Размеры полового члена и мошонки сугубо индивидуальны. У некоторых новорожденных головка полового члена не прикрыта крайней плотью, что обусловлено недоразвитием последней (вариант нормы). В этом случае необходимо убедиться в отсутствии гипоспадии. Пигментацию мошонки следует расценивать скорее как индивидуальную (этническую) особенность, чем как проявление гормонального криза. Наличие пигментации мошонки и больших размеров полового члена иногда встречается при сольтеряющей форме надпочечниковой недостаточности.

На 3–5-е сутки жизни у наружного отверстия мочеиспускательного канала возможно отложение кристаллов бурого цвета (соли мочевой кислоты). Небольшой отек мошонки, появившийся в эти же сроки свидетельствует о гормональном кризе.

Мошонка у некоторых новорожденных может быть увеличена в размерах. Это связано с водянкой яичек, обычно не требующей лечения (дифференцируют с пахово-мошоночной грыжей, особенно у недоношенных).

У недоношенных яички нередко находятся в паховом канале. В большинстве случаев они опускаются в мошонку самостоятельно, тем не менее такие дети требуют наблюдения эндокринолога и детского хирурга.

У доношенных девочек большие половые губы прикрывают малые. Небольшой отек половых губ, слизистые или кровянистые выделения из влагалища бывают при гормональном кризе.

Для недоношенных девочек характерны зияние половой щели, гипертрофия клитора. Значительная гипертрофия клитора иногда вызывает необходимость определения полового хроматина для уточнения пола ребенка; может быть признаком адреногенитального синдрома.

О с м о т р   п о я с н и ч н о й   о б л а с т и. Гипертрихоз поясничной области может быть признаком нарушения формирования позвоночника и свидетельствовать о наличии спинномозговой грыжи (показано рентгенологическое исследование). Асимметрия поясничной области (небольшой отек мягких тканей со стороны поражения) иногда возможна при кровоизлиянии в надпочечник.

О с м о т р   я г о д и ц. Симптом «проколотого мяча» – западение ягодицы на стороне поражения – характерен для поражения поясничного отдела спинного мозга.

Пальпация ягодиц способствует выявлению инфильтратов и абсцессов ятрогенного генеза.

О с м о т р   т а з о б е д р е н н ы х   с у с т а в о в. В первые три дня жизни, несмотря на физиологический гипертонус мышц, разведение ног в тазобедренных суставах возможно почти до поверхности пеленальника в положении ребенка на спине. Ограничение подвижности в тазобедренных суставах отмечают при поражении ЦНС (патологический гипертонус аддукторов бедер) или дисплазии тазобедренных суставов. В последнем случае находят положительный симптом Маркса (симптом соскальзывания, симптом щелчка).

Патологическая подвижность в тазобедренных суставах возможна при снижении мышечного тонуса нижних конечностей (недоношенность, травма поясничного отдела спинного мозга), артрогрипозе.

Глава 5

ВСКАРМЛИВАНИЕ НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА

В неонатальном периоде все системы подвергаются существенной перестройке. Не является исключением в этом отношении и пищеварительная система. Наиболее значимым после рождения необходимо считать переход с гемо- и амниотрофного питания на лактотрофное. В антенатальной жизни плод получает питательные вещества практически непрерывно, после рождения поступление молока происходит в определенном ритме.

Выраженные признаки физиолого-биохимического своеобразия пищеварительного тракта и обмена веществ у новорожденного (в частности, малая активность пищеварительных ферментов при адаптации к новому типу питания) перекрываются монопродуктом – молоком матери. Химический состав последнего представляет формулу сбалансированного питания для данного возрастного периода. При этом организм матери удивительно тонко приспосабливается к потребностям ребенка.

При становлении функции пищеварения взаимосвязанными и взаимообусловленными следует считать процессы лактации у матери, сосания, созревания ферментных систем желудочно-кишечного тракта у новорожденного.

Лактация – деятельность целостного организма, обусловливающая образование молока, его накопление в молочной железе и периодическое выведение из нее во время сосания или сцеживания.

Современные представления о механизмах регуляции процессов молокообразования и молокоотдачи могут быть представлены в следующем виде. Избыток прогестерона при беременности тормозит выработку пролактина. Уменьшение после родов количественного соотношения прогестерона и эстрогенов стимулирует лактогенную функцию гипофиза. При этом гонадотропная функция его бывает резко сниженной, яичники находятся в состоянии функциональной подавленности.

Гормоны передней доли гипофиза – пролактин и соматотропный гормон – действуют синергично; они оказывают непосредственное влияние на рост и развитие альвеол молочной железы и, воздействуя через ее ферментативную систему, способствуют секреции молока. После начала секреторного процесса в молочной железе большое значение для его дальнейшего развития приобретает окситоцин. Гормон образуется в паравентрикулярных гипоталамических ядрах, откуда транспортируется в заднюю долю гипофиза, где и резервируется. При сосании с сосков возникают рефлексы, которые приводят к выбросу гормонов (окситоцина, пролактина и некоторых других). Окситоцин с током крови попадает в миоэпителиальные клетки альвеол молочной железы и вызывает их сокращение – начинается выведение молока.

Развитие лактации может происходить по пути постепенного увеличения количества секрета, реже (главным образом у первородящих) молочная железа в первые дни выделяет мало молока, но на 3–4-й день она значительно увеличивается, нагрубает, секреция становится обильной («прилив молока»). Дальнейшее нарастание лактации происходит более медленно, соответствуя постепенно возрастающей потребности ребенка; максимум достигается между 10–20-й неделями после родов.

Питание матери, кормящей грудью, должно быть полноценным и разнообразным. Учитывая средний объем лактации у женщин, Институт питания АМН СССР приводит следующие суточные потребности в основных пищевых ингредиентах: белки – 120–130 г; жиры – 120–130 г; углеводы – 500–520 г; калораж – 14630 кДж (3500 ккал); витамины: А – 1,3–1,65 мг, D – 500 ИЕ, B_1 – 1,9–2,1 мг, B_2 – 2,2–2,5 мг, B_6 – 2,2–2,5 мг, С – 120 мг, РР – 21–23 мг, B_{12} – 4 мкг, фолиевая кислота – 0,8 мг, Е – 15 мг; кальций – 1,0 г, фосфор – 1,5 г; магний – 0,45 г. По основным пищевым ингредиентам рацион кормящей женщины отличается от рациона некормящей по суточному количеству белков на 30 г, жиров – на 50 г, углеводов – на 80–100 г, жидкости – на 1 л.

Обязательной составной частью пищевого рациона кормящей матери должны являться молоко, кисломолочные продукты (не менее 0,5 л), творог или изделия из него (50–100 г), мясо (около 200 г), овощи (600–800 г), яйца, масло (50 г), фрукты (желательно не менее 300–500 г), хлеб (400–500 г). Весьма целесообразно в пищу кормящей матери включать растительное масло как источник полиненасыщенных жирных кислот и витамина Е. Количество его должно быть равно 20–30 г в день, что составляет 20–25% от общего содержания жира в рационе. Из *пищевых продуктов, способствующих повышению лактации,* можно указать на мед, грибные супы, любые дрожжевые продукты, грецкие орехи, рыбные блюда из судака и трески. Необходимо помнить, что мед и рыба могут вызывать экссудативные высыпания. Жидкости кормящая мать должна употреблять не менее 2–2,5 л в сутки (включая все жидкие блюда). Особое внимание обращают в последнее время на содержание железа в пище беременной и кормящей женщины. Согласно ФАО/ВОЗ (1970/1971), во вторую половину беременности и в период кормления грудью потребность в железе составляет около 30 мг пищевого железа

Таблица 20

Состав молозива, переходного и зрелого женского молока (в г/л)

Вид молока	Белки	Углеводы	Жиры	Минеральные вещества
Молозиво	22–58	41–76	28–41	4,8–8,1
Переходное молоко (с 4–5-го дня)	16–21	57–78	29–44	2,4–3,4
Зрелое молоко (с 3-й недели)	9–18, ср. 15	73–75	33–36	1,8–2,1

Таблица 21

Энергетическая ценность 1 л женского молока на первой неделе лактации

Энергетическая ценность	День лактации						
	1-й	2-й	3-й	4-й	5-й	6-й	7-й
кДж	6280	4605	3349	3140	2931	2821	2612
ккал	1500	1100	800	750	700	675	650

в сутки. Многие авторы рекомендуют беременным женщинам с анемией, а также матерям недоношенных детей, двоен, крупных и гигантских детей в период кормления грудью принимать препараты железа, например гемостимулин от 0,5 до 1 г в сутки.

Кормящей матери следует избегать продуктов, оказывающих высокоаллергизирующее действие, которые при попадании в молоко могут вызвать у ребенка появление признаков экссудативного диатеза: цитрусовых, клубники, шоколада, натурального кофе, соленых блюд, крепких мясных бульонов, консервированных продуктов промышленного изготовления, избытка яиц, колбас.

Употребление спиртных напитков и курение исключаются. Полноценное и разнообразное питание практически всегда гарантирует и полноценный состав молока. Одностороннее питание при злоупотреблении каким-либо продуктом может привести к дефициту в молоке одного или нескольких пищевых ингредиентов.

Согласно методическим рекомендациям по специфической профилактике рахита, изданным Министерством здравоохранения СССР в 1978 г., кормящие женщины, не получавшие во время беременности препараты витамина D или УФО, в течение первых 3 нед после родов должны получать витамин D в дозе 500–1000 ИЕ ежедневно. Практически это сводится к назначению 2 драже гендевита (1 драже содержит 250 ИЕ витамина D_2) или 1 капли масляного раствора витамина D_2 через день (если капля содержит 1250 ИЕ) и 1 капли ежедневно (если капля содержит 500 ИЕ) или 1 драже эргокальциферола (500 ИЕ) или 2 чайных ложки рыбьего жира (6 г, в 1 г витаминизированного рыбьего жира содержится 1000 ИЕ витамина A и 100 ИЕ витамина D). С 3-недельного возраста специфическая профилактика рахита витамином D начинается у ребенка, и поэтому назначение витамина D матери уже не показано. Противопоказано назначение витамина D (а значит, и гендевита!) матерям старше 30 лет, а также при наличии хронических заболеваний почек и сердечно-сосудистой системы (из-за опасности развития кальцифилаксии).

Состав женского молока. Молоко первых дней после родов обозначают термином «молозиво» (colostrum). Со 2–3-го дня можно говорить о «молозивном молоке», с 4–5-го дня – о «переходном молоке», приближающемся по составу к зрелому. Свой окончательный состав женское молоко приобретает на 2–3-й неделе лактации (табл. 20, 21).

Более детально состав женского молока приведен в табл. 24. Молозиво по сравнению со зрелым женским молоком более богато жирами и белками (см. табл. 20), среди которых доминируют альбумины и глобулины (очень мало казеина), иммуноглобулинами (особенно секреторным A), лейкоцитами, витаминами A, C, E, B_{12}. Из этого понятно, что питательная ценность и противоинфекционный эффект молозива больше, чем зрелого женского молока. С молозивом поступают белковые вещества, активизирующие обмен веществ у новорожденных. Главной причиной смены секреции молозива на постоянное молоко является систематическое опорожнение железы.

Установлено, что у внутриутробных плодов в возрасте $16^1/_2$ нед в ответ на стимуляцию области губ происходят закрывание и открывание рта, у 18-недельного плода в ответ на раздражение языка наблюдаются начальные сосательные движения. В возрасте 21–24 нед происходит развитие целостной сложно интегрированной сосательной реакции.

Документированное фотографически сосание можно наблюдать у плода $12^1/_2 - 13$ нед, а несколько позже (в $13^1/_2 - 14$ нед) – и глотание. Во всяком случае, все авторы согласны с тем, что при нормальном течении беременности (гестационном возрасте плода $16 - 16^1/_2$ нед) можно отметить и сосательный, и глотательный рефлексы. Однако координация сосания, глотания и дыхания формируется лишь на 32–34-й неделе внутриутробного развития. Даже у доношенных детей в первый день после рождения на 3–5 сосательных движений наблюдается 1 глотательное, но уже на 2-й день на 10–30 сосательных движений – 1 глотание, что считается зрелым ответом.

Механика акта сосания развивается в такой последовательности. При вкладывании соска в рот происходит опускание нижней челюсти и языка, млечный синус соска заполняется молоком, затем нижняя челюсть и кончик языка поднимаются и полностью пережимают основание соска. Далее передняя часть языка начинает придавливать сосок к верхнему нёбу, причем давление в синусах молочной железы резко возрастает – до 10,7–13,3 кПа (80–100 мм рт. ст.). Молоко начинает выходить через выводной канал. Этот процесс усиливается благодаря опусканию спинки и корня языка, в результате чего во рту и в синусе соска создается отрицательное давление, достигающее 5,3 кПа (40 мм рт. ст.). Таким образом, опорожнение соска достигается довольно сложным сочетанным движением языка и нижней челюсти, причем сначала разобщается синус железы и соска, затем молоко эвакуируется в рот в результате выдавливания (положительное давление) и высасывания (отрицательное давление). По мере перехода молока в рот оно проглатывается. Когда полость синуса соска практически полностью освобождена, цикл повторяется снова, причем новому заполнению синуса способствует имеющийся к этому моменту в ротовой полости вакуум.

По характеру акта сосания здоровые доношенные новорожденные подразделяются на активных и «ленивых». При первом варианте (*нормотонический тип сосания*) ребенок, приложенный к груди матери, делает ряд ритмических движений головой, берет грудь и начинает активно сосать без предварительной подготовки. Заканчивая сосание, ребенок выпускает сосок и засыпает. На протяжении всего процесса сосания новорожденный поддерживает отрицательное давление в полости рта и производит ритмические сосательные движения высокой амплитуды.

Для *гипокинетического типа* («ленивые» сосуны) характерно монотонное сосание; после ряда подготовительных движений со стороны матери ребенок пробуждается и делает вялые сосательные движения, то прекращая их, то возобновляя. Постоянное отрицательное давление в полости рта несколько ниже, чем у детей с нормотоническим типом; амплитуда сосательных движений невысокая, но соблюдаются четкий ритм и увеличение частоты.

А. Ф. Тур выделял, кроме того, *детей, «боящихся» груди*. К ним он относил новорожденных, которые после периода вполне хорошего сосания начинают плохо брать грудь, их мимика указывает на какое-то отвращение к грудному вскармливанию (возможная причина – неприятные запахи молока), в то время как крик ребенка свидетельствует о чувстве голода.

Больные новорожденные формируют своеобразную группу плохо сосущих детей.

Отнесение ребенка по характеру сосания к той или иной группе возможно лишь в результате постоянного наблюдения педиатром во время кормления.

Потребность новорожденных в питательных веществах. Известно, что энергетическая ценность пищи ребенка должна покрывать энергозатраты его организма, которые складываются из расхода энергии на покрытие основного обмена, потерь с выделениями, специфически-динамического действия пищи, рост и развитие, двигательную активность и плач. Например, если основной обмен у новорожденного составляет 167,2–188,1 кДж (кг · сут), т. е. 40–45 ккал/(кг · сут), потери с выделениями – 20,9 кДж, т. е. 5 ккал/(кг · сут), расход энергии на мышечную работу – 41,8 кДж, т. е. 10 ккал/(кг · сут), рост – 83,6 кДж, т. е. 20 ккал/(кг · сут), то в сумме энергетические потребности детей этого возраста в сутки равны 313,5–334,4 кДж/кг массы тела (75–80 ккал/кг). Потребность новорожденных в пищевых ингредиентах и других компонентах представлена в табл. 22.

Не подлежит никакому сомнению, что лучшим продуктом питания для новорожденных детей является женское молоко. **Преимущества при вскармливании молоком матери** кратко могут быть суммированы следующим образом.

Вскармливание женским молоком позволяет сохранять наиболее полные и интимные психологические взаимоотношения между матерью и новорожденным.

Организм детей, находящихся на естественном вскармливании, в определенной степени надежно защищен от энтеральных инфекций. В этом отношении большое значение придается иммуноглобулинам класса А, высокой концентрации лизоцима (активного против грамположительной флоры), макрофагам и лимфоцитам, поступающим в кишечный тракт ребенка с молоком матери. Существенную роль в этом плане играет также лактоферрин, бифидумфактор (концентрация его в 40–100 раз выше, чем в коровьем молоке).

Вскармливание женским молоком обусловливает защиту против парентерального инфицирования и за счет того, что одна из фракций жирных кислот содействует

Таблица 22

Потребность новорожденных в энергии, пищевых ингредиентах, аминокислотах, витаминах, минеральных элементах и жидкости[1]

Показатель	Суточная потребность	Примечания
Энергетическая ценность	2299 кДж (550 ккал)	В Международной системе единиц (СИ) энергетическая ценность пищи должна выражаться в джоулях, 1 ккал соответствует 4,184 кДж
Энергетическая нагрузка на 1 кг массы тела	502,5 кДж (120 ккал)	Потребности в энергии, белках, жирах, углеводах даны для детей с 10-го дня жизни
Белок (всего), г	10,5	В том числе животный – 10,5 г
Белок, г/1 кг массы тела	2–2,5	При искусственном вскармливании – 3–3,5 г/кг
Жиры (всего), г	28	Растительные не показаны
Жиры, г/1 кг массы тела	6,5	Линолевая кислота 4–6% энергетической ценности
Углеводы (всего), г	45	
Углеводы, г/1 кг массы тела	12–14	–
Аминокислоты, мг/кг массы тела		Организм ребенка первого полугодия жизни неспособен синтезировать гистидин, а первых недель жизни, кроме того, и цистин. Потребность в метионине на 80–89% может быть покрыта цистином, потребность в фенилаланине – на 70–75% тирозином. Поэтому обе пары аминокислот суммируются [Докл. Комитета экспертов ВОЗ, серия техн. докл. № 522, 1974]
Всего	732	
Гистидин	28	
Изолейцин	70	
Лейцин	161	
Лизин	103	
Метионин + цистин	58	
Фенилаланин + тирозин	125	
Треонин	87	
Триптофан	17	
Валин	93	
Витамины, мг		
тиамин (B_1)	0,3	Дозы витаминов утверждены коллегией МЗ СССР (1982)
рибофлавин (B_2)	0,4	
никотиновая кислота (PP)	4,0	
пиридоксин (B_6)	0,4	
аскорбиновая кислота (С)	30	
Минеральные элементы, мг		
кальций	240	Дозы минеральных элементов приведены по Е. М. Фатеевой (1979)
фосфор	120	
железо	1,5	
калий	500–600	
натрий	250	
йод, мкг	40	
магний	50–70	
медь	0,3	
цинк, мкг	3,0	
Жидкость, мл/кг:		
1-й день	0	По Г. А. Баирову и Э. К. Цыбулькину (1983)
2-й »	25	
3-й »	40	
4-й »	60	
5-й »	90	
6-й »	115	
7-й »	120–140	
1 нед – 3 мес	150	

обеспечению резистентности против стафилококковой инфекции. Имеются работы, результаты которых позволяют установить в молоке матери антитела к тому возбудителю, который вызвал заболевание у ребенка.

[1] Приводимые потребности даются по изданию «Рекомендуемые величины физиологических потребностей в пищевых веществах и энергии для детей и подростков», утвержденными Коллегией Минздрава СССР 22 марта 1982 г.

Основные ингредиенты женского молока являются абсолютно не антигенными для новорожденного ребенка, что и объясняет факт отсутствия энтеральной сенсибилизации при естественном вскармливании.

У новорожденного имеется физиологическая форма адаптации к женскому молоку, выработанная в течение филогенеза. Она основана на полном соответствии первому закону ассимиляции пищи (эквивалентности биологических компонентов пищи уровню ферментативной активности организма).

Ферментная активность, присущая женскому молоку (высокая активность липазы, наличие амилазы, пепсина, трипсина и др.), позволяет именовать его неструктурированной тканью, во многих отношениях напоминающей плотные ткани тела.

Дисахарид лактоза (состоящий из галактозы и глюкозы) встречается только в молоке. Синтез ее происходит с участием лактозосинтетазы; последняя состоит из двух белков (один из них – лактальбумин). В свою очередь, синтез ферментов зависит от нескольких гормонов, которые в конечном счете регулируют также синтез других компонентов молока. Лактоза женского молока стимулирует рост bifidum-флоры.

Не следует забывать о противоанемическом и противорахитическом эффекте при вскармливании женским молоком (больше, чем в коровьем, железа, меди, цинка, кобальта, находящихся в удобной для усвоения форме – связи с белками, витамина D_3, лимонной кислоты, оптимальное для всасывания соотношение между кальцием и фосфором).

В большинстве родильных домов нашей страны принято прикладывать здорового новорожденного к груди через 6–9 ч после рождения (в зависимости от времени суток). Существует мнение о целесообразности более раннего прикладывания к груди – через 20–30 мин после рождения. Однако, как показали исследования, проведенные под руководством А. Ф. Тура, существенных преимуществ ни в развитии таких детей, ни в нарастании лактации у их матерей по сравнению с детьми, приложенными к груди через 6 ч, не было. В то же время следует учитывать, что и мать, и ребенок требуют некоторого отдыха после родов.

Тем не менее в публикациях последних лет вновь обращают внимание на целесообразность раннего контакта матери и ребенка (контакт кожа к коже в течение 30–60 мин после родов и 15 мин сосания). Эти первые контакты способствуют в последующем усилению чувства материнства, увеличению числа детей, вскармливаемых грудью до 3 мес; обусловливают более раннее заселение кишечника ребенка Bact. bifidum. В методических рекомендациях, изданных Минздравом СССР в 1982 г., советуют прикладывать здоровых новорожденных к груди матери в первые 2 ч после рождения.

Существуют, однако, дети, которых необходимо прикладывать к груди в более поздние сроки. В частности, это дети, рожденные путем операции кесарева сечения, дети от матерей с резус-отрицательной принадлежностью крови или гемолитической болезнью, желтухами при рождении, с подозрением на внутричерепную родовую травму, в том числе с кефалогематомой, после перенесенной внутриутробной гипоксии и интранатальной асфиксии, недоношенные II–IV степени и др. *Приложить к груди ребенка можно только в том случае, если педиатр при осмотре констатирует удовлетворительное состояние родившегося.* Во всех других случаях вопрос о времени начала вскармливания и тем более прикладывания к груди решается сугубо индивидуально. Отказ от кормления грудью матери всегда должен быть обоснован; перевод ребенка, вскармливаемого до этого из бутылочки, к кормлению грудью происходит последовательно на протяжении нескольких дней (вначале 1, далее 3; 5 и 7 кормлений в день). При этом необходимо следить за поведением ребенка, особенно при первых контактах с матерью.

Противопоказаниями к прикладыванию к груди (тем более раннему) со стороны матери могут быть: оперативные вмешательства в родах, в том числе кесарево сечение, роды при преэклампсии и эклампсии, преждевременные роды, сильные кровотечения во время родов, последовом и раннем послеродовом периоде, роды при многоплодии, запоздалые роды, послеродовые инфекционные (септические) заболевания.

Назначая кормление грудью в случае патологических родов, педиатр должен иметь представление и о лекарственном лечении матери, так как в этом случае может существовать опасность для ребенка.

К группе препаратов, противопоказанных женщине при кормлении грудью, относятся: тетрациклины, стрептомицин, сульфаниламиды, налидиксин, йод[131], резерпин, глюкокортикоиды, цитостатические средства, эрготамин, метронидазол, хлорпропамид, и др. При приеме этих препаратов матерью у ребенка могут возникать: поражение органа слуха, задержка роста, гипербилирубинемия, вялость, сыпи, диарея, мелена, рвота, нарушение сна и ряд других побочных эффектов.

Технические приемы кормления новорожденного ребенка сводятся к следующим. Перед кормлением мать моет руки с мылом, надевает защитную маску и косынку на волосы. Область соска и ареолы обмывает стерильным тампоном,

смоченным в 0,25 % растворе аммония хлорида, или 1 : 5000 растворе фурацилина, либо 0,5 % растворе нашатырного спирта. Не следует обрабатывать соски растворами борной кислоты (!). Молочные железы ежедневно моют теплой водой с мылом и вытирают специально выделенным чистым полотенцем. Матери, находящиеся в обсервационном отделении, на время кормления надевают четырехслойную марлевую маску.

В первые дни после родов мать кормит ребенка, лежа в постели. Ребенка кладут так, чтобы ему было удобно захватить ртом сосок. Следует стараться направить его так, чтобы ребенок захватил и часть прилегающей к нему кожи. Мать должна следить за тем, чтобы верхняя поверхность груди не препятствовала дыханию ребенка.

С 3–4-го дня родильница кормит ребенка в положении сидя на стуле. Правую и левую молочную железу чередуют при каждом кормлении. Остатки молока необходимо сцедить до полного опорожнения железы. Между кормлениями сосок рекомендуется прикрывать стерильной марлевой салфеткой.

В периоде становления лактации допустимо кормление из той и другой груди, но и при этом следует чередовать порядок прикладывания.

Наиболее целесообразным числом кормлений для детей первых $1^1/_2 - 2^1/_2$ нед надо считать 6–7 раз в сутки; 7 кормлений в первые недели жизни, как правило, назначаются недоношенным, крупным и гигантским детям, а также родившимся с пренатальной гипотрофией, больным новорожденным, причем необходимо считаться с индивидуальными особенностями детей. В частности, некоторые крупные новорожденные при выписке из родильного дома легко приспосабливаются даже к 5 кормлениям.

Интервалы между кормлениями при 7-разовом питании составляют 3 ч, 6-разовом – $3^1/_2$ ч. Часы кормлений: при 7 кормлениях – 6, 9, 12, 15, 18, 21 и 24 ч, при 6 кормлениях – 6; 9.30; 13, 16.30; 20; 23.30.

Вскармливание грудью матери в фиксированные часы можно рассматривать как разновидность свободного вскармливания, так как количество высасываемого молока в пределах суток может быть различным, даже при условии хорошей лактации.

Спокойное поведение ребенка в промежутках между кормлениями, допустимые вариации массы тела позволяют придерживаться естественного хода приспособления матери к ребенку и ребенка к матери в процессе кормления.

В противоположных ситуациях показаны проведение контрольных кормлений и назначение докорма с 3–4-го дня жизни, особенно при большой потере массы тела. Для ориентировочной оценки «должного» объема предложены следующие расчеты:

Видоизмененная А. Ф. Туром *формула Финкельштейна:*

Количество молока в течение суток = n × 70 или 80, где n – день жизни.

Для определения количества молока, необходимого ребенку в течение суток, надо число дней его жизни умножить на 70 (при массе тела на момент рождения ниже 3200 г) или на 80 (при массе тела свыше 3200 г). Формула может использоваться в первые 7–8 дней жизни.

Согласно нашему опыту, *объем* суточного количества молока можно также определить *исходя из функциональной вместимости желудка*. В этом случае в первые 10 дней используют формулу: количество молока на одно кормление = 3 × день жизни (кормления) × масса тела (кг) (при условии 6–7-разового кормления в сутки).

Формула Г. И. Зайцевой: суточное количество молока = 2 % массы тела при рождении × n, где n – день жизни.

В возрасте после 10 дней и до 3 мес жизни доношенные дети обычно высасывают не менее 650–700 мл молока в сутки и не более объема, составляющего $^1/_5$ часть массы тела, что в подавляющем большинстве случаев не превышает 1 л.

Можно согласиться с мнением И. М. Воронцова и А. В. Мазурина (1980) о том, что всем формулам присущи излишняя «точность» и категоричность решения. Они отмечают, что, ориентируясь на эти формулы, многие врачи слишком рано начинают использовать систематические докормы и «коррекции», результатом чего бывают снижение сосательной активности ребенка и плохое становление адекватной лактации у матери. Следует помнить, что основной задачей вскармливания новорожденного в первые дни жизни является формирование установки на продолжительное естественное вскармливание.

С первых дней жизни ребенку целесообразно в промежутках между кормлениями предлагать 5 % раствор глюкозы, слегка подслащенный чай. Количество этой жидкости в первые двое суток жизни колеблется от 20 до 30, а в последующие дни – от 30 до 50 мл на 1 кг массы тела.

Возражения некоторых авторов против использования 5 % раствора глюкозы для допаивания новорожденного ребенка (нагрузка на инсулярный аппарат поджелудочной железы), по-видимому, не вполне обоснованы. В то же время можно согласиться с тем, что недоношенным, детям с массой тела, отстающей от срока гестации, начиная с 3–4-го дня целесообразно для допаивания давать смесь 5 % раствора глюкозы

с раствором Рингера (пополам, т. е. в равных количествах). В первые дни жизни, когда ребенок нередко срыгивает, рационально давать кипяченую воду.

Патологическая лактация может отмечаться как по количеству секретируемого молока, так и по качественному составу последнего. Выделение молока может отсутствовать (агалактия), быть сниженным (гипогалактия), чрезмерно обильным (гипергалактия), а также возникать вне физиологической лактации (персистирующая лактация).

Агалактия наблюдается крайне редко. Чаще всего она обусловлена врожденным отсутствием железистых элементов, реже может быть связана с прогрессирующим истощением женщины или психическим потрясением. Устранение последних двух факторов может приводить к восстановлению лактации.

Гипогалактия – сниженная продукция молока – может быть вызвана как морфологической, так и функциональной неполноценностью молочной железы, в ряде случаев она обусловлена дефектами питания кормящей женщины. Нередко причина гипогалактии заключается в недостаточности сосательного рефлекса у новорожденного ребенка. Иногда причины, приводящие к гипогалактии, могут комбинироваться или оставаться невыясненными.

Гипогалактия подразделяется на первичную и вторичную. Первичная гипогалактия – недостаточность лактации, обусловленная гормональными расстройствами или заболеваниями эндокринных желез. Вторичная гипогалактия – недостаточность лактации, вызванная соматическими заболеваниями матери, осложнениями беременности, родов и послеродового периода.

По времени возникновения различают раннюю (выявляется в первые 10 дней после родов) и позднюю (спустя 10 дней) гипогалактию.

В зависимости от дефицита молока по отношению к суточной потребности ребенка выделяют четыре степени гипогалактии: I – дефицит не выше 25 %, II – не выше 50 %, III – не выше 75 %, IV – дефицит молока свыше 75 %. В *лечении гипогалактии* очень важны: соблюдение женщиной режима дня (особенно необходим достаточный сон – 7–8 ч в сутки), рациональное разностороннее питание с обязательным употреблением не менее 1 л молока (разведенного литром крепкого чая) или кисломолочных продуктов, психотерапия. Из медикаментозных средств распространение нашли: никотиновая кислота (0,05 г 3 раза в день за 20–30 мин до кормления; лучше в сочетании с витаминами C, B_1, B_2, B_6), апилак 0,01 г под язык 2–3 раза в день (следить за кожей ребенка – иногда провоцирует появление экссудативного диатеза), аскорбиновая кислота по 1 г 2 раза в день, глутаминовая кислота по 0,5 г 3 раза в день, витамин E по 0,01–0,015 г в день, лактин по 70–100 ЕД ежедневно внутримышечно (гормональные препараты назначают лишь при первичных ранних гипогалактиях), микродозы йода – 0,005 г калия йодида на 100 мл воды, пить по чайной ложке 3 раза в день. Лактопоэтический эффект дает и новый отечественный α-адреноблокатор – пирроксан. Его назначают по 0,015 г 2 раза в сутки через рот в течение 5–7 дней. Особенно целесообразно использовать его у эмоционально лабильных женщин. Препарат противопоказан при гипотонической болезни, сердечной недостаточности.

Многие женщины отмечают неплохой эффект на лактацию отвара крапивы (20 г сухих листьев залить литром кипятка, настоять и пить по 1 столовой ложке 3 раза в день) или сбора по Д. Йорданову и соавт. (1970): плоды аниса, укропа, плоды фенхеля, трава душицы по 25 г; плоды полагается истолочь в ступке и хорошо размешать; чайную ложку сбора заливают стаканом кипятка, настаивают; пьют 2–3 раза в день по стакану.

Кроме того, применяют иглотерапию, УВЧ и электрофорез с никотиновой кислотой на молочные железы, трансцеребральные диадинамические токи, озвучивание молочных желез ультразвуком. В Институте акушерства и гинекологии АМН СССР используют ультразвуковой генератор ЭМА-УТП 1 с частотой колебаний 800 МГц в импульсном режиме с постепенным увеличением дозировок от 0,4 до 0,6 Вт/см^2 при длительности процедуры от 2 до 3 мин. Курс лечения – 8–10 процедур по схеме: два дня процедуры, один – перерыв. Крайне важны соблюдение режима кормлений ребенка и тщательное сцеживание молока после кормления (вплоть до последней капли!), что наиболее эффективно при использовании электромолокоотсосов. После сцеживания желателен горячий душ, особенно на молочную железу. Если у матери гипогалактия, то в первые недели жизни ребенка необходимо прикладывать к груди не 6, а 7 раз, причем в каждое кормление к обеим железам.

Неправильная форма сосков: втянутые, инфантильные, плоские, расщепленные и др. При вытягивании сосков еще до родов во время беременности с наступлением лактации соски становятся более выпуклыми, и дети в большинстве случаев приспосабливаются к ним. Кормление через накладки может помочь лишь в первое время, и акцент необходимо делать именно на стремление как-то изменить форму сосков, приспособить ребенка к сосанию. Нередко инфантильность сочетается с гипогалактией.

С с а д и н ы и т р е щ и н ы с о с к о в – одно из наиболее частых затруднений при кормлении грудью. Лечение сводится к ограничению числа прикладываний к поврежденной молочной железе или кормлению через накладку, тщательному сцеживанию молока после кормления (профилактика мастита), обработке трещин 2% таниновой мазью (или 5–10% раствор танина в глицерине) или 2–5% раствором серебра нитрата, 3% раствором метиленового синего, 2% формалиновым спиртом, витамином А, а при появлении воспалительных явлений смазывают мазью или эмульсией с антибиотиками (синтомициновая эмульсия и др.), соком каланхое, подорожника, бальзамом Шостаковского, 0,2% раствором фурацилина или фурацилиновой мазью и т. д. Хороший эффект дает местное ультрафиолетовое облучение.

М а с т и т необходимо дифференцировать с *острым застоем молока*, при котором диффузно нагрубает молочная железа, может повышаться температура. В обоих случаях важно предотвратить застой молока, что способствует прогрессированию процесса. Это требует продолжения кормления грудью и тщательного сцеживания молока после него (несмотря на боль). Кормление грудью следует прекратить при тяжелом течении заболевания, а также при наличии гноя в молоке. Из других назначений: высокое подбинтовывание груди, тепло, согревающие компрессы (простые, со спиртом, бальзамом Шостаковского и др.). Показаны: физиотерапевтическое лечение (электрофорез антибиотиков, новокаина), по показаниям – антибиотики, хирургическое лечение.

Г а л а к т о р е я – самопроизвольное истечение молока. Небольшое истечение молока перед кормлением и из другой молочной железы при кормлении встречаются нередко, и это – явление физиологическое. Иногда молоко в значительных количествах вытекает из железы и в промежутке между кормлениями, принимая характер даже непрерывного истечения. При этом суточный объем лактации у матери может быть и небольшим. Галакторею трактуют как проявление невроза, а потому лечение – нормализация режима, диеты, психотерапия, назначение бромидов с кальцием, иглотерапия. Важно не забывать и о гигиенических мероприятиях по профилактике раздражения кожи вытекающим молоком, назначении докорма.

Т у г а я г р у д ь – затруднение, с которым легче всего справиться, сцедив немного молока перед прикладыванием ребенка к груди.

Неполноценность состава молока, как правило, бывает при одностороннем питании кормящей женщины. Подозрение на неполноценность молока возникает в том случае, если ребенок, несмотря на достаточное количество высасываемого молока, плохо прибавляет в массе. Молоко у таких женщин имеет синеватый цвет, «водянистое». При дефиците в молоке белка в рацион матери добавляют творог, мясо, яйца; при дефиците жира – сливки, масло, мучные продукты; при дефиците углеводов – кондитерские изделия, сахарный сироп.

Другие затруднения и противопоказания к кормлению грудью со стороны матери приведены в табл. 23.

Затруднения при вскармливании грудью со стороны ребенка. М о л о ч н и ц а лишь при большом распространении затрудняет сосание. Вызывается молочница грибом Candida albicans, который, попадая в полость рта ослабленного ребенка (при плохом уходе за полостью рта), вызывает образование на слизистой оболочке, щек, нёба, губ, языке беловато-серого налета, напоминающего створоженное молоко. Нарушений общего состояния при этом не отмечается, температура тела нормальная. Лечение – см. стр. 155.

Р а с щ е л и н а г у б ы и т в е р д о г о н ё б а («заячья губа» и «волчья пасть»). Большинство детей с этими врожденными аномалиями приспосабливаются к сосанию, но если им приспособиться не удается, то их кормят через соску, с ложечки и даже через желудочный катетер. Целесообразно прибегать к специальным, индивидуально изготовляемым обтураторам, закрывающим дефект. Оперативное лечение проводится, как правило, в возрасте старше 6 мес.

П р о г н а т и з м и с и н д р о м П ь е р а – Р о б и н а характеризуются микроретрогнатией, расщелиной мягкого нёба, глоссоптозом. Если ребенок не приспосабливается к сосанию и нижняя челюсть слишком мала, с тенденцией к западению, младенца кормят с ложечки, совместно с детским хирургом намечают план лечения.

К о р о т к а я у з д е ч к а я з ы к а чаще не является препятствием к сосанию и со временем растягивается.

П р и в ы ч н ы е н е о б и л ь н ы е с р ы г и в а н и я нередко встречаются у здоровых детей первых 3 мес жизни. Наиболее частой причиной их могут быть: перекорм, аэрофагия (заглатывание воздуха при неполном охватывании ареолы соска и жадном сосании), дискинезия желудка при возбуждении, резкой перемене положения ребенка, охлаждении, недостаточной ферментативной активности желудка. Срыгивание появляется у ребенка внезапно, без предвестников и происходит без заметного участия мышц живота и диафрагмы. Эмоциональный тонус ребенка после срыгивания не меняется. Этими признаками срыгивание отличается от рвоты. Срыгивания возникают или во время, или сразу после кормления, реже через 1–2 ч. Количество выделившегося молока небольшое, молоко – нествороженное. Лечение: устранить перекорм, правильно прикладывать

Таблица 23

Хронические и острые заболевания матери и тактика кормления грудью
[Тур А. Ф., 1971]

Заболевание матери	Как поступить с ребенком
Туберкулез	Открытые формы являются абсолютным противопоказанием к кормлению ребенка грудью; ребенка необходимо, несмотря на проведенную вакцинацию BCG, с момента рождения изолировать от матери на 2 мес. При неактивных формах мать может кормить ребенка грудью, но сама должна находиться под систематическим врачебным наблюдением; в некоторых случаях вполне целесообразно более раннее отлучение от груди. Тактика кормления ребенка, возможность вакцинации против туберкулеза в родильном доме и выписка домой из него при любых формах туберкулеза у матери или наличии больных туберкулезом в ее окружении должны быть согласованы педиатром родильного дома с противотуберкулезным диспансером по месту жительства матери
Сифилис	Как правило, заражение сифилисом не является препятствием к кормлению собственного ребенка грудью. Если заражение матери произошло после 6–7-го месяца беременности и ребенок родился без проявлений заболевания, необходимо запретить кормление грудью, провести превентивный курс лечения ребенка против сифилиса пенициллином. Если заражение матери произошло раньше, но ребенок родился без проявлений заболевания, мать может кормить ребенка, но ему проводится курс превентивного лечения сифилиса. Целесообразно стремиться к раннему (4–5 мес) отлучению ребенка от груди. Если проявления сифилиса имеются у ребенка, а у матери клинических признаков заболевания не обнаруживается, она может кормить ребенка грудью
Тяжелые формы острого и хронического гломерулонефрита, пиелонефрита	Кормление ребенка грудью абсолютно противопоказано
Декомпенсированные, врожденные и приобретенные пороки сердца	То же
Острый эндокардит и миокардит	»
Тяжелые формы болезни крови и кроветворного аппарата	»
Выраженные формы базедовой болезни	»
Сахарный диабет	Кормление сцеженным женским молоком из бутылочки через 6–9 ч после рождения. На грудное вскармливание переводят на 2–6-й день
Злокачественные опухоли	Кормление ребенка грудью абсолютно противопоказано
Брюшной тиф, паратифы, дизентерия	Ввиду опасности переноса инфекции и на ребенка грудное кормление временно прекращают и ребенка изолируют от матери; при легких формах поддерживают лактацию, сцеживая молоко
Рожа, затянувшийся послеродовой сепсис	То же
Цереброспинальный менингит	Кормление грудью противопоказано
Корь, скарлатина	Кормление детей разрешается, но целесообразно ввести γ-глобулин (2–3 мл). В отношении детей старше 2–3 мес это безусловно обязательно
Ветряная оспа	Кормление продолжают, но ребенку вводят 2–3 мл γ-глобулина
Дифтерия	Необходимо прекратить кормление
Коклюш	Ребенка изолируют, кормление сцеженным молоком матери можно продолжить

Заболевание матери	Как поступить с ребенком
Столбняк	Кормление прекращают
Ангина	Кормление продолжают; вне кормления изолируют ребенка от матери; во время кормления соблюдают аккуратность, прикрывая чистой салфеткой грудь и одеяло матери, надевают ей на лицо четырехслойную марлевую маску, закрывающую нос и рот (маску кипятить после каждого кормления)
Грипп и другие ОРЗ	То же. В родильном доме грудью не кормят
Пневмония	»
Психические заболевания	В зависимости от формы и тяжести заболевания. Вопрос в каждом случае решается совместно с психиатром
Эпилепсия	То же
Эклампсия	Если у матери и после родов имеются эклампсические и токсические явления, вскармливание грудью и кормление сцеженным молоком запрещают. Если все явления после родов прошли, кормление разрешают

ребенка к груди (чтобы он захватывал при сосании и ареолу соска), 10–15 мин после кормления держать ребенка вертикально, чтобы проглоченный воздух выделился. При неэффективности этих мероприятий назначают 0,25 % раствор новокаина по 1 чайной ложке 3 раза перед кормлением, ферменты: таблетки абомина 0,2 г по $^1/_2$ табл (измельчить) 2–3 раза в день; церукал (1 % по 0,1 мл внутримышечно 3 раза в день). Дифференциальный диагноз при срыгиваниях проводят с рвотами, обусловленными пилороспазмом и пилоростенозом, адреногенитальным синдромом, ранними стадиями непроходимости. Примеси желчи, крови, калового запаха при срыгиваниях не бывает, а в случаях, когда они имеются, надо думать о рвотах при различных заболеваниях и пороках развития желудочно-кишечного тракта.

Противопоказаниями для кормления ребенка молоком, как женским, так и коровьим, являются некоторые наследственные аномалии обмена веществ – фенилкетонурия (фенилпировиноградная олигофрения), галактоземия, лейциноз, недостаточность лактазы кишечной стенки. При диагностике этих заболеваний ребенка переводят на безмолочное вскармливание (соевое, миндальное молоко) и специальными смесями – «Берлофен» и др.

Смешанное и искусственное вскармливание новорожденных детей. Лучшая капля молока – это та, которую ребенок находит в груди своей матери. Этот афоризм, принадлежащий французскому педиатру Бюдену, вспоминается всякий раз, когда речь заходит о практике смешанного и тем более искусственного кормления новорожденных детей.

Смешанным вскармливанием считают такое, при котором коровье молоко или смеси, приготовленные на его основе или из молока других животных, растительных продуктов, составляют не менее $^1/_5$ суточного количества пищи ребенка. Если женское молоко составляет более $^2/_3$ – $^3/_4$ суточного рациона, то по эффективности смешанное вскармливание приближается к естественному. Наоборот, когда в рационе женское молоко составляет менее $^1/_5$, смешанное вскармливание приближается к искусственному. В последнем случае говорят об искусственном вскармливании. *Вскармливание чисто донорским молоком по эффективности соответствует смешанному вскармливанию,* так как при пастеризации женского молока неизбежно утрачивается часть альбуминов, иммуноглобулинов, витаминов. Содержание белка в стерилизованном донорском молоке колеблется от 0,7 до 1,1 г в 100 мл.

Разработка ряда адаптированных смесей, широкая их пропаганда, высокая степень производственной занятости женщины – вот, пожалуй, основные причины все более широкого отказа от кормления грудью. Существенной причиной в росте детей, находящихся на искусственном и смешанном вскармливании, академик АМН СССР А. Ф. Тур считал недостаточную борьбу врачей за целесообразно длительное естественное вскармливание, а нередко и неправильную тактику врачей в назначении питания детям с первых дней их жизни.

Перечисленные разновидности вскармливания, несмотря на техническую простоту, имеют весьма *серьезные биологические и физиологические минусы.* По сути дела, в практике такого питания исчезают те положительные моменты, которые присущи кормлению грудью матери. Наряду с этим необходимо отметить и ряд специфических осложнений, которые возможны даже при вскармливании адаптированными смесями.

Раннее искусственное вскармливание может оказывать неблагоприятное влияние на метаболические процессы, показатели иммунитета и психомоторное развитие детей.

Любой вид искусственного вскармливания по сравнению с естественным представляет собой дополнительную нагрузку на морфологически и функционально незрелые почки ребенка грудного возраста, особенно в периоде новорожденности, когда даже при кормлении некоторыми адаптированными продуктами возникают изменения показателей гомеостаза (увеличение осмолярности плазмы крови приблизительно на 20%, суточной мочи – на 90%, избыточная экскреция с мочой калия, натрия, фосфора, повышение величины титрационной кислотности и общей экскреции водородных ионов). Т. Н. Сорвачева (1982), специально изучавшая этот вопрос, подчеркивает роль избыточной осмолярности смесей, применявшихся для искусственного вскармливания, в генезе этих сдвигов гомеостаза ребенка. По ее данным, осмолярность женского молока 290–300 мосм/л (такая же, как и плазмы крови), смесей «Малютка» и «Малыш» – 350–360 (ацидофильной смеси «Малютка» – даже 420 мосм/л), «Симилак» – 300 мосм/л, «Ладушка» – 305 мосм/л, коровьего молока – 320–340 мосм/л, кефира – 400–420 мосм/л.

Кормление смесями с избыточной осмолярностью небезразлично при первичном заселении кишечника бактериальной флорой (транзиторном дисбактериозе) и может содействовать развитию язвенно-некротического энтероколита.

Основным показанием для перевода на смешанное или искусственное вскармливание является истинная гипогалактия, реже – острые заболевания матери.

Молочные смеси, применяемые для вскармливания здоровых новорожденных, делят на: 1) нативные – сладкие: смеси Б (№ 2), В (№ 3), ионитное молоко; 2) кислые смеси: кефир Б, В и др.

В настоящее время во всем мире проводятся широкая разработка и выпуск молочных смесей, в значительной степени приближенных по составу к грудному молоку (это так называемые «заменители женского молока» или «адаптированные молочные смеси»). Состав основных сухих смесей для питания новорожденных детей после их восстановления представлен в табл. 24.

Практика искусственного и смешанного вскармливания. При проведении искусственного и смешанного вскармливания следует придерживаться следующих правил.

1. Общее количество молочных смесей и число кормлений в сутки определяются по тем же принципам, что и при естественном вскармливании. Новорожденных при переводе на искусственное вскармливание следует кормить 6 раз (смеси из коровьего молока более длительно задерживаются в желудке, чем женское молоко).

2. Следует соблюдать правила восстановления сухих смесей, указанных на этикетках; нарушение рекомендаций может способствовать возникновению углеводного или жирового перекорма.

3. Кормление детей должно проводиться с учетом аппетита, поэтому количество наливаемой в бутылочку смеси может быть на 20–30 мл больше того, что полагается ребенку высосать.

4. Молочная смесь перед кормлением должна быть подогрета до 35–40 °С. Отверстие в соске важно сделать таким образом, чтобы смесь вытекала при опрокидывании бутылочки каплями, а не струйкой.

5. При переводе на искусственное вскармливание новорожденных детей можно использовать следующие смеси – Б-смесь (№ 2) или кефир № 2 (разведение не отваром, а водой!), смесь Сперанского, т. е. смесь № 2, обогащенную жиром (1 г на 100 мл), «Виталакт», «Линолак», «Симилак», «Роболакт», «Хумана», «Малютка», «Детолакт». Новорожденные дети, по результатам наших наблюдений, нередко плохо переносят смесь «Малютка». Обращаем внимание на то, что в первые 1–2 нед жизни следует пользоваться смесью № 2 и при недостаточных прибавках массы корригировать ее сливками. Опыт показывает, что ранний перевод на смесь № 3 (особенно приготовленную на отваре) часто вызывает у новорожденных диарею. В этом же плане вредны концентрированные растворы глюкозы, назначаемые детям на 1-й неделе жизни, что, к сожалению, практикуется нередко. Напомним, что осмолярность 10% раствора глюкозы равна 523 мосм/л, а 20% раствора – 1250 мосм/л.

6. При использовании адаптированных смесей здоровому ребенку дополнительно назначать витамины (в том числе витамин D) не следует, тогда как при кормлениях смесями (кефирами) № 2, 3 целесообразно назначить воду для питья между кормлениями (не менее 150–200 мл для детей старше 1 нед), витамин С (0,03 г), B_6 (0,005 г) в порошке 2 раза в день и проводить специфическую профилактику рахита.

7. При проведении искусственного вскармливания не следует часто менять смеси и, наоборот, слишком долго кормить одной из них, если при применении ее отмечаются недостаточные прибавки массы тела.

8. Расчет основных пищевых ингредиентов и калорийности следует проводить 1 раз в 7–10 дней.

9. Ухудшение общего состояния ребенка, появление беспокойства, срыгиваний, падение массы тела, дисфункция кишечника требуют своевременных изменений в пище (уменьшение или увеличение ее количества, переход на лечебные смеси).

Таблица 24

Содержание основных пищевых ингредиентов в восстановленных молочных смесях и женском молоке (на 100 г), применяемых для вскармливания новорожденных

Составные компоненты	Смеси									Женское молоко
	«Малютка»	«Виталакт»	«Детолакт»	«Симилак»	«Линолак»	«Роболакт»	«Хумана»	«Б-смесь» (№ 2)	«В-смесь» (№ 3)	
Количество порошка на 100 мл воды при приготовлении смеси	15,0	15,5	13,0	13,0	12,5	15,0	13,0	—	11,5	
Белки, г	1,84	2,0	1,8	1,55	1,5	2,6	1,5	1,6	2,1	1,4
Жиры, г	3,5	3,6	3,5	3,6	3,6	1,5	3,3	1,7	1,9	3,5
Углеводы, г	7,0	8,2	7,0	7,2	6,9	10,0	7,7	7,4	8,3	6,5–7,0
Энергетическая ценность, кДж (ккал)	275,8 (66)	300,9 (72)	281,0 (67,0)	300,9 (72)	292,6 (70)	267,5 (63,9)	281,0 (67)	225,7 (54)	275,8 (66)	271–292,6 (65–70)
Минеральные вещества, г	0,5	0,7	0,53	0,5	0,2	0,6	0,22	0,35	0,42	0,3
Кальций, мг	89,0	90,0	79,0	75,0	75,0	—	30,0	60,0	72,0	34,0
Фосфор, мг	40,0	80,0	53,0	44,0	—	—	40,0	105,0	64,0	14,0
Калий, мг	107,9	170,0	—	77,0	—	—	130,0	75,0	—	55,0
Железо, мг	0,56	0,2	1,2	1,2	0,65	—	0,2	0,025	0,14	0,16
Медь, мг	—	—	0,04	0,04	—	—	—	0,01	—	0,045
Витамины, мг:										
A	0,04	0,09	0,085	0,08	0,05	0,1	0,06	0,02	0,02	0,061
D_2	100 МЕ	100 МЕ	50 МЕ	40 МЕ	52 МЕ	—	125 МЕ	—	—	2,0 МЕ
B_1	0,02	0,04	0,07	0,06	0,03	0,08	0,02	0,015	0,013–0,028	0,014
B_2	0,05	0,32	0,1	0,1	0,05	0,12	0,13	0,06	0,10	0,037
B_6	0,026	0,07	0,04	0,04	0,09	0,05	0,05	0,016	—	0,022
пантотеновая кислота	—	0,45	0,3	0,3	0,32	—	0,09	0,15	—	Следы
E	0,76	0,45	1,5	0,9 ИЕ	0,38	1,0	2,1	—	—	0,24
биотин	—	0,003	—	—	—	0,01	—	—	—	0,0004
PP	0,30	—	0,7	0,7	0,65	—	—	0,07	0,08	0,183
фолиевая кислота	—	—	0,005	0,005	0,003	—	—	—	—	0,005
B_{12}	—	0,0002	0,00015	0,0015	0,0025	—	—	—	—	0,0001
C	4,3	5,5	5,5	5,5	4,8	4,2	4,2	0,8	0,36	5,2

Глава 6

ПЕРЕХОДНЫЕ (ПОГРАНИЧНЫЕ) СОСТОЯНИЯ

При рождении ребенок попадает в совершенно другую окружающую среду, где имеются иные по сравнению с внутриутробными, условия существования, барометрическое давление, температура, тактильные, звуковые и зрительные раздражители, микробное окружение. Переход к новым условиям жизни сопровождается изменениями в системе кровообращения (вначале функциональными, а потом и анатомическими, к которым относят закрытие 6 фетальных каналов кровотока). Состояния, отражающие процесс адаптации к новым условиям жизни, и называют переходными (пограничными, транзиторными, физиологическими). Для таких состояний (в отличие от анатомо-физиологических особенностей новорожденного) характерно то, что они появляются в родах и после рождения и затем сравнительно быстро проходят. Именно обратное развитие переходных состояний и определяет окончание периода новорожденности у отдельных детей, а по интегральной оценке их течения можно высказать суждение об индивидуальных особенностях неонатального периода, зрелости того или иного ребенка. Пограничными эти состояния называют не только потому, что они возникают на границе двух периодов жизни (внутриутробного и внеутробного), но и потому, что, в общем, физиологичные для новорожденных, они при определенных условиях (прежде всего в зависимости от срока рождения, особенностей внутриутробного периода, в частности состояния здоровья матери во время беременности, а затем и течения родового акта, условий окружающей среды после рождения, ухода, вскармливания, наличия у ребенка заболеваний) могут принимать патологические черты и вести к заболеванию организма, иногда оставляющему след на всю жизнь. Например, транзиторная (физиологичная и безвредная для доношенных детей) гипербилирубинемия в пределах 137–171 мкмоль/л у недоношенных детей, особенно с синдромом дыхательных расстройств, может обусловить развитие ядерной желтухи.

Большинству переходных состояний (хотя и не всем) свойственны клинические и параклинические проявления, которые указаны в скобках.

К числу переходных состояний новорожденных относят:

1) транзиторную потерю первоначальной массы тела;

2) транзиторное нарушение теплового баланса (транзиторные гипотермия и гипертермия);

3) транзиторные изменения кожных покровов (физиологические эритема и шелушение, родовая опухоль, токсическая эритема);

4) транзиторную гипербилирубинемию (транзиторная желтуха);

5) гормональный, или половой, криз (синкаиногенез: нагрубание молочных желез, метроррагии и др.);

6) транзиторные особенности функции почек и неонатального диуреза (транзиторные олигурия, протеинурия; мочекислый инфаркт и инфарктная моча);

7) транзиторный дисбактериоз и физиологическая диспепсия;

8) особенности неонатальной гемодинамики и гемореологии (транзиторное кровообращение, полиглобулия и др.);

9) транзиторную гипервентиляцию и особенности раннего неонатального акта дыхания;

10) транзиторные особенности метаболизма (катаболическая направленность обмена, метаболический ацидоз, гипогликемия, активированный липолиз, гипомагниемия, гипокальциемия);

11) транзиторные особенности гемостаза и гемопоэза.

Не у каждого новорожденного выражены все указанные переходные состояния; одни бывают практически у всех, другие – у большинства, третьи – лишь у небольшого числа новорожденных.

Транзиторная потеря первоначальной массы тела возникает главным образом вследствие голодания (дефицит молока и воды) в первые дни жизни. Однако в происхождении этого состояния принимают участие и некоторые другие, не до конца расшифрованные факторы. В работах многих исследователей установлено, что даже введение максимального количества молока не предотвращает потери массы тела.

Максимальная убыль первоначальной массы тела (МУМТ) при рождении обычно наблюдается на 3–4-й, реже на 5-й дни жизни. При благополучном течении беременности и родов, оптимальных условиях вскармливания и выхаживания у здоровых доношенных новорожденных МУМТ, как правило, не превышает 6%.

Факторы, влияющие на выраженность МУМТ, способствующие бóльшим ее величинам: недоношенность, крупная масса тела при рождении, затяжные роды, родовая травма и другие заболевания, гипогалактия у матери, высокая температура и недостаточная влажность воздуха в палате новорожденных (кувезе), большие потери тепла ребенком – неправильное расположение кувеза у холодной («уличной») стенки и др. Меньшие величины МУМТ наблюдают обычно у девочек (по сравнению с мальчиками), у детей с гормональным кризом (по сравнению с теми, у кого не было его клинических проявлений),

у родившихся от повторных родов (по сравнению с первенцами), у приложенных к груди матери в первые 6 ч жизни, находящихся на режиме «свободного питья». Не всегда при МУМТ более 6% можно установить ее причину. Вероятно, у новорожденных с индивидуально бо́льшим количеством воды при рождении может отмечаться и бо́льшая степень МУМТ, поэтому допустимыми колебаниями ее считают 3–10%. Величины МУМТ, бо́льшие чем 10%, у доношенного ребенка свидетельствуют о заболевании или о нарушениях в уходе за ним. В патогенезе потери первоначальной массы тела основное значение имеет обезвоживание – потеря воды perspiratio insensibilis (неощутимые потери воды с дыханием, по́том).

Общепризнано, что 70–75% МУМТ обусловлены потерями воды именно таким путем. Из этой потери около 20–25% приходится на выделение с по́том.

У здоровых доношенных новорожденных можно выделить 3 степени МУМТ (соответственно и 3 степени гипогидратации) [Цыбулькин Э. К., 1969, 1982]:

I степень (МУМТ менее 6%) – клинических признаков эксикоза нет, за исключением некоторой жадности во время сосания и иногда беспокойства, но при лабораторных исследованиях имеются данные за внутриклеточную гипогидратацию – увеличение концентрации натрия в плазме, калия в эритроцитах, высокие величины калий-азотного коэффициента мочи.

II степень (МУМТ 6–10%) – клинические признаки могут отсутствовать или имеются жажда, яркость слизистых оболочек при некоторой бледности кожи и медленном расправлении кожной складки, тахикардия, одышка, беспокойство, раздраженный крик. При лабораторном обследовании выявляют четкие признаки внутриклеточной гипогидратации на фоне внеклеточного обезвоживания (увеличение гематокритного показателя, содержания общего белка сыворотки крови, тенденцию к олигурии и повышению относительной плотности мочи).

III степень (МУМТ более 10%) – жажда, выраженная сухость слизистых оболочек и кожных покровов, медленное расправление кожной складки, западающий родничок, тахикардия, одышка, тремор и двигательное беспокойство, нередко гипертермия, но иногда адинамия, арефлексия, глухие тоны сердца, мраморность кожи, акроцианоз; при лабораторном обследовании диагностируют выраженные признаки как внутриклеточной, так и внеклеточной гипогидратации – гипернатриемию выше 160 ммоль/л, гемоконцентрацию (гематокрит 0,7; общий белок плазмы 74 г/л), олигурию (диурез 3–5 мл/(кг · сут) и увеличение относительной плотности мочи в день МУМТ до 1,018–1,020 (при I и II степени – соответственно 1,006 и 1,010).

Профилактикой гипогидратации III степени при транзиторной убыли первоначальной массы тела являются: раннее прикладывание детей к груди и «свободное питье» по потребности ребенка, другие мероприятия по рациональной организации ухода за новорожденным (см. гл. 2). Опыт показывает, что при достаточном количестве молока у матери в первые 5 дней жизни количество дополнительно даваемой жидкости (кипяченая вода или 5% раствор глюкозы) обычно должно составлять около 6 мл/(кг · сут) × × на день жизни ребенка; с 6-го дня – около 40–50 мл/(кг · сут) с увеличением его при температуре воздуха выше 24 °C на 5 мл/(кг · сут) на каждый градус повышения температуры; суммарное количество дополнительно к высасываемому молоку даваемой жидкости не должно превышать 60–70 мл/(кг · сут). Докорм детям с большими величинами МУМТ и недостатком молока у матери обычно начинают давать с 3–4-го дня жизни.

Восстановление массы тела при рождении после транзиторной ее убыли обычно наступает к 6–7-му дню жизни у 50–70% новорожденных, к 10-му дню – у 75–85% и к 2 нед жизни – у всех здоровых детей. Недоношенные (при III–IV степени недоношенности) и новорожденные с крупной или гигантской массой тела при рождении, а также больные дети медленнее восстанавливают первоначальную массу своего тела. Режим «свободного питья», оптимальный тепловой режим, своевременное выявление гипогалактии и рациональная тактика при ее наличии, раннее прикладывание к груди – основные факторы, которые способствуют быстрейшему восстановлению транзиторной убыли первоначальной массы тела.

Транзиторное нарушение теплового баланса возникает у новорожденных вследствие, с одной стороны, несовершенства процессов теплорегуляции, с другой – повышения или понижения температуры окружающей среды, не адекватных адаптивным возможностям ребенка при нерациональном уходе. Новорожденные легко перегреваются и охлаждаются при неоптимальных условиях окружающей среды.

Основными особенностями процесса теплорегуляции у новорожденных являются: 1) более высокая теплоотдача по отношению к теплопродукции; 2) резко ограниченная способность увеличивать теплоотдачу при перегревании и сниженная – увеличивать теплопродукцию в ответ на охлаждение; 3) неспособность давать типичную лихорадочную реакцию (т. е. перестраивать тепловой гомеостаз так, как это отмечается при лихорадке у взрослых: повышенная теплопродукция при сниженной теплоотдаче, когда повышенная температура воспринимается терморегулирующими центрами как нормальная).

Повышенная теплоотдача организма новорожденных обусловлена следующими причинами; в 3 раза бо́льшими удельными величинами поверхности тела на 1 кг массы тела (у взрослых – 0,023 $м^2$/кг, у доношенных новорожденных – 0,065 $м^2$/кг, а у недоношенных и еще больше – до 0,15 $м^2$/кг), в 2 раза бо́льшими величинами минутного объема дыхания при пересчете на 1 кг массы тела. Отсюда потери тепла у новорожденных с конвекцией, радиацией и испарением при пересчете на 1 кг массы тела гораздо больше, чем у взрослых. Увеличение теплопродукции у новорожденных при охлаждении возможно за счет активации обмена веществ при отсутствии или резко сниженной способности увеличивать ее за счет повышения мышечной активности (сократительного термогенеза). В первые 30 мин жизни резервы теплопродукции снижены за счет того, что даже у здоровых доношенных детей в это время сохраняется гипоксемия, несколько нарастает метаболический ацидоз и увеличивается P_{CO_2} крови, что ограничивает возможность активации скорости обмена веществ. Способность увеличивать теплопродукцию при охлаждении возрастает до величин, характерных для конца неонатального периода и более старших детей, лишь через несколько часов после рождения.

В конце внутриутробного периода происходит накопление подкожного жирового слоя, который играет важную роль в тепловом гомеостазе. Если у доношенного ребенка он составляет около 16% массы тела, то у недоношенных I степени – 8%, а II степени – лишь 3%. Особенно возрастает теплопродукция при охлаждении за счет активации липолиза бурого жира. У доношенных новорожденных количество его составляет 5–8% от массы тела; локализуется он в подкожном жировом слое между лопатками, в подмышечной области, за грудиной, вокруг мышц и сосудов шеи, надпочечников, почек. У глубоко недоношенных детей бурый жир составляет лишь 1–2% массы тела.

Организм новорожденного может увеличивать или уменьшать теплоотдачу при согревании или охлаждении за счет изменения тонуса сосудов кожи, регуляции потоотделения, но эта способность у него ограничена довольно узкими рамками. Возможность поддерживать суточные колебания температуры тела в пределах колебаний у взрослых возникает лишь к середине – концу неонатального периода. Из изложенного понятен и патогенез транзиторных расстройств теплового баланса.

Транзиторная гипотермия. При рождении температура окружающей среды ребенка снижается на 12–15 °С. Это приводит к тому, что в первые 30 мин после рождения температура кожных покровов конечностей может снижаться на 0,3 °С в 1 мин, а в прямой кишке – на 0,1 °С в 1 мин, достигая минимальных величин через 30–60 мин, в частности на коже живота – около 35,5–35,8 °С (при температуре воздуха в родильном зале около 22–23 °С). Наибольшее снижение температуры отмечается на конечностях. Далее происходит подъем температуры тела, и к середине первых суток устанавливается гомойотермия.

Снижение температуры тела и в прямой кишке отмечается у всех новорожденных после рождения. У недоношенных детей при асфиксии, осложнившейся кровоизлиянием в мозг, а также при нарушении КОС снижение температуры тела может быть еще более резким. Профилактикой переохлаждения являются укутывание ребенка (как только он родился) в стерильную (оптимально подогретую) пеленку для предотвращения потерь тепла с испарением околоплодных вод с кожи, помещение его на подогреваемый столик под источник лучистого тепла (уменьшение теплопотерь с радиацией и конвекцией).

Транзиторная гипертермия возникает, как правило, на 3–5-й дни жизни, при оптимальных условиях выхаживания частота ее составляет 0,3–0,5%. Температура тела может повышаться до 38,5–39,5 °С и выше. Ребенок беспокоен, жадно пьет, у него отмечаются сухость слизистых оболочек и другие признаки обезвоживания. Способствуют развитию транзиторной гипертермии перегревание (температура воздуха в палате для здоровых доношенных новорожденных выше 24 °С, расположение кроватки рядом с батареей отопления или на прямых солнечных лучах и т. д.), недопаивание. Часто (но не всегда!) МУМТ у детей с транзиторной лихорадкой более 10%, однако лихорадка отмечается и у детей с суточной потерей массы тела более 3,5–4%. Наиболее распространенная точка зрения, касающаяся генеза транзиторной гипертермии, заключается в том, что основное значение в ее возникновении имеет обезвоживание. Вместе с тем некоторые авторы связывают ее с катаболической направленностью обмена («белковая лихорадка» по А. Ф. Туру), гипернатриемией. В генезе транзиторной гипертермии нельзя исключить и реакцию на появление эндотоксинов кишечной палочки при первичном заселении кишечника бактериальной флорой, возникающую на фоне обезвоживания.

Терапевтическая тактика при транзиторной гипертермии сводится к физическому охлаждению (ребенка освобождают от пеленок – естественно, под контролем систематического измерения температуры тела), назначению дополнительного количества жидкости (5% раствор глюкозы до 50–100 мл внутрь). Лишь в редких случаях прибегают к внутримышечному введению анальгина или литической смеси (50% раствор анальгина 0,1 мл в комбинации с пипольфеном и аминазином – каждый из расчета 0,5 мг/кг массы тела).

Транзиторные изменения кожных покровов в той или иной степени отмечаются практически у всех новорожденных 1-й недели жизни.

Простая эритема (физиологический катар, erythema neonatorum) – реактивная краснота кожи, возникающая после удаления первородной смазки, первой ванны. В первые часы жизни эта краснота имеет иногда чуть цианотичный оттенок. На 2-е сутки эритема становится наиболее яркой, и далее постепенно интенсивность ее уменьшается, к середине – концу 1-й недели жизни она исчезает. У недоношенных детей и новорожденных, родившихся у матерей с сахарным диабетом, эритема более выражена и держится дольше – до 2–3 нед.

Физиологическое шелушение кожных покровов – крупнопластинчатое шелушение кожи, возникающее на 3–5-й день жизни у детей с особенно яркой простой эритемой при ее угасании. Оно чаще бывает на животе, груди. Особенно обильное шелушение отмечается у переношенных детей. Лечение не требуется, шелушение проходит самостоятельно.

Родовая опухоль – отек предлежащей части вследствие венозной гиперемии, проходит самостоятельно в течение 1–2 дней. Нередко на месте родовой опухоли имеются мелкоточечные кровоизлияния (петехии), тоже исчезающие самостоятельно.

Токсическая эритема отмечается у 20–30% новорожденных и возникает на 2–5-й день жизни: эритематозные, слегка плотноватые пятна, нередко с серовато-желтоватыми папулами или пузырьками в центре, располагающиеся чаще группами на разгибательных поверхностях конечностей вокруг суставов, на ягодицах, груди, реже – на животе, лице. Иногда эти высыпания очень обильные и покрывают все тело, иногда же – единичные. Их не бывает на ладонях, стопах, слизистых оболочках. В течение 1–3 дней могут появляться новые элементы, хотя большей частью через 2–3 дня после появления сыпь бесследно исчезает. Состояние детей не нарушено, температура тела нормальная.

Изредка при очень обильной токсической эритеме ребенок бывает беспокойным и у него наблюдаются диарея, микрополиадения, умеренное увеличение селезенки, при исследовании крови – эозинофилия.

Токсическая эритема – аллергоидная реакция (в содержимом пузырьков и папул при гистологическом исследовании обнаружены эозинофилы), т. е. при ней есть патохимическая и патофизиологическая, но нет иммунологической стадии аллергической реакции. Патохимическая стадия (дегрануляция тучных клеток и выделение биологически активных веществ – медиаторов аллергических реакций немедленного типа) протекает под влиянием неспецифических либераторов, к которым относят охлаждение, протеины, всосавшиеся нерасщепленными из кишечника, эндотоксины первичной бактериальной флоры кишечника. Сыпь постепенно (через 2–3 дня) угасает. Лечение обычно не требуется, но при очень обильной токсической эритеме целесообразно назначить дополнительное питье (30–60 мл 5% раствора глюкозы), препараты кальция, димедрол (0,002 г внутрь 3 раза в день). Мнение о том, что дети с токсической эритемой предрасположены в дальнейшем к аллергическому и экссудативному диатезам, необоснованно.

Транзиторная гипербилирубинемия развивается у всех новорожденных в первые дни жизни, тогда как желтизна кожных покровов (транзиторная желтуха – icterus neonatorum) – лишь у 60–70%. Нормальными величинами концентрации билирубина в сыворотке пуповинной крови считают 26–34 мкмоль/л (1,5–2 мг/100 мл). Практически у всех новорожденных в первые дни жизни концентрация билирубина в сыворотке крови увеличивается со скоростью 1,7–2,6 мкмоль/(л·ч), достигая на 3–4-й дни в среднем 103–137 мкмоль/л (6–8 мг/100 мл). Приблизительно у $^1/_3$ доношенных новорожденных величина подъема концентрации билирубина даже меньшая и у $^1/_3$ большая – доходит до 171 мкмоль/л (10 мг/100 мл). При транзиторной желтухе повышение уровня билирубина идет за счет неконъюгированной его фракции (НБ, непрямой билирубин). Желтизна кожных покровов появляется при транзиторной желтухе новорожденных на 2–3-й день жизни, когда концентрация НБ достигает у доношенных новорожденных 51–60 мкмоль/л, а у недоношенных – 85–103 мкмоль/л (5–6 мг/100 мл).

Транзиторная желтуха реже встречается и менее выражена у детей, рано приложенных к груди, а также с гормональным кризом по сравнению с новорожденными, приложенными к груди на 2-е сутки, или без гормонального криза. Она развивается чаще и гипербилирубинемия более выражена у новорожденных с синдромами «плацентарной трансфузии» (ПТ), «фето-фетальной трансфузии», «материнско-фетальной трансфузии», ведущими к полицитемии. Транзиторная желтуха развивается чаще и сопровождается более высокой гипербилирубинемией у недоношенных по сравнению с доношенными, причем у недоношенных ядерная желтуха может возникнуть при гипербилирубинемии около 171 мкмоль/л (10 мг/100 мл). Транзиторная желтуха сравнительно редко развивается у детей с внутриутробно отошедшим меконием.

Патогенез транзиторной желтухи новорожденных связывают с рядом факторов:

I. Повышенным образованием билирубина вследствие:

а) укороченной продолжительности жизни эритроцитов из-за преобладания эритроцитов с нестойким к кислороду фетальным гемоглобином;

б) выраженного неэффективного эритропоэза;

в) увеличенного образования билирубина в катаболической фазе обмена из неэритроцитарных источников гема (миоглобин, печеночный цитохром и др.).

II. Пониженной функциональной способностью печени, проявляющейся в:

а) сниженном захвате НБ гепатоцитами;

б) низкой способности к глюкуронированию билирубина из-за низкой активности глюкуронилтрансферазы и уридиндифосфоглюкозодегидрогеназы, в основном по причине угнетения их гормонами матери;

в) сниженной способности к экскреции билирубина из гепатоцита.

III. Повышенного поступления НБ из кишечника в кровь, связанного:

а) с высокой активностью β-глюкуронидазы в стенке кишечника;

б) поступлением части крови от кишечника через венозный (аранциев) проток в нижнюю полую вену, минуя печень, т. е. нарушением гепатоэнтерогенной циркуляции билирубина;

в) стерильности кишечника и слабой редукции желчных пигментов.

Основными отличиями желтух, являющихся признаками заболеваний («патологических» желтух), от транзиторной желтухи новорожденных являются следующие: 1) появление желтухи в первые сутки, особенно в первые 12 ч жизни; 2) продолжительность желтухи более 10 дней; 3) повторное нарастание интенсивности желтухи после периода ее уменьшения или исчезновения; 4) увеличение концентрации НБ в сыворотке крови большее чем 85 мкмоль/(л · сут) или 5,1 мкмоль/(л · ч); 5) уровень НБ в сыворотке крови более 205 мкмоль/л (12 мг/100 мл), а билирубиндиглюкуронида (прямого билирубина) – более 25 мкмоль/л (1,5 мг/100 мл) в любой день жизни.

Гормональный криз (половой криз, синкаиногенез, половое созревание в миниатюре, «малый пубертат», генитальный криз и др.) включает в себя следующие состояния, появляющиеся у $^2/_3$ новорожденных детей (чаще у девочек).

Нагрубание молочных желез (физиологическая мастопатия) обычно начинается на 3–4-й день жизни, далее размеры железы увеличиваются с максимумом на 7–8-й день жизни (иногда на 5–6-й или даже на 10-й день), затем постепенно степень нагрубания уменьшается, и величина их к концу неонатального периода достигает размеров, характерных для детей раннего возраста. Увеличение молочных желез всегда симметричное, кожа над увеличенной железой, как правило, не изменена (иногда бывает слегка гиперемирована). Степень увеличения железы может быть различной: обычно максимальный диаметр ее 1,5–2 см. Нередко (самостоятельно или при пальпации железы в момент осмотра) можно видеть выделение из железы сначала сероватого, а потом и беломолочного цвета содержимого, по своему составу приближающегося к молозиву матери последних дней послеродового периода.

Лечения не требуется, но при очень большой степени нагрубания молочных желез накладывают теплую стерильную повязку для предохранения от раздражения одеждой (иногда делают компресс с камфорным маслом). Умеренное увеличение молочных желез встречается практически у всех девочек и у половины мальчиков, а сильно выраженным оно бывает приблизительно в $^1/_3$ случаев (чаще у девочек).

Десквамативный вульвовагинит – обильные слизистые выделения сероватобеловатого цвета из половой щели, появляющиеся у 60–70% девочек в первые 3 дня жизни, держатся 1–3 дня и затем постепенно исчезают.

Кровотечение из влагалища (метроррагия) обычно возникает на 5–8-й день жизни у 5–10% девочек, хотя скрытую кровь во влагалищной слизи можно обнаружить при исследовании практически у всех девочек с десквамативным вульвовагинитом. Длительность вагинального кровотечения – 1, реже 2–3 дня, объем 0,5–1 мл и очень редко 2 мл. Лечение не требуется.

Угри (Millia, comedones neonatorum) – беловато-желтоватые узелки размером 1–2 мм, возвышающиеся над уровнем кожи, локализующиеся чаще на крыльях носа и переносице, в области лба, подбородка, очень редко по всему телу. Это сальные железы с обилием развившегося под влиянием материнских гормонов секрета и закупоркой выводных протоков. Отмечают их примерно у 60% новорожденных. Проходят без всякого лечения через 1–2 нед, хотя иногда бывают признаки легкого воспаления вокруг них (acne neonatorum), тогда целесообразно 2–3 раза в день обмывать лицо 0,1% раствором калия перманганата.

К проявлениям гормонального криза относят также более редко встречающиеся явления: арборизацию носовой слизи (при просмотре высушенной слизи в микроскопе под малым увеличением и опущенном конденсоре виден характерный рисунок, напоминающий лист папоротника, рог оленя, оголенный куст; феномен диагностируется у 20–40% новорожденных); гиперпигментацию кожи вокруг сосков и мошонки у мальчиков; отеки наружных половых органов (держатся 1–2 нед, а иногда и дольше), которые проходят самостоятельно (без лечения), отмечают у 5–10% новорожденных; гидроцеле (скопление прозрачной, желтоватой жидкости между листками tunica vaginalis prorpia; проходит без всякого лечения на 2-й неделе или в середине – конце периода новорожденности).

Предложена следующая классификация гормонального криза: по степени его выраженности – а) умеренный (I степень), б) выраженный (II степень – увеличение молочных желез более чем на 4 мм по сравнению с исходным их размером, видимое кровотечение из половой щели) криз; по типу: а) преимущественно маммиллярный (преобладает увеличение молочных желез, тогда как слизистых выделений и кровотечения из влагалища нет), б) преимущественно эстральный (метроррагии, обильное выделение слизи из половой щели), в) смешанный. У подавляющего большинства девочек с эстральным типом гормонального криза II степени (т. е. метроррагиями) транзиторная желтуха отсутствует (этот тип гормонального криза чаще встречается у детей, перенесших асфиксию). Дети с выраженным гормональным кризом обычно характеризуются более крупной массой тела, у них меньше степень транзиторной убыли (она быстрее восстанавливается).

У недоношенных и детей с массой тела при рождении, отстающей от длины тела и срока гестации, гормональный криз встречается редко и выраженность его невелика.

Что касается генеза гормонального криза, то установлено, что гиперэстрогенный фон у плода стимулирует рост и развитие молочных желез, структурных отделов матки. «Лишение» организма новорожденного эстрогенов вызывает выраженные изменения именно в «органах-мишенях» этих гормонов. При достаточно быстром выведении из организма эстрогенов (так, уровень эстриола в крови новорожденного за первую неделю жизни снижается в сотни раз) молочные железы начинают активно реагировать на воздействие пролактина, быстро увеличиваясь в размерах в связи с активацией секреторной деятельности. Известно, что уровень пролактина в крови пупочной вены и артерии не различается и в 1,5 раза выше, чем в крови матери.

Падение содержания эстрогенов влечет за собой бурную реакцию матки новорожденной девочки, иногда вплоть до отторжения всего функционального слоя слизистой оболочки.

Из **транзиторных особенностей функции почек** целесообразно разобрать следующие: олигурию, протеинурию, мочекислый инфаркт и инфарктную мочу.

Транзиторная олигурия отмечается у всех здоровых новорожденных первых трех дней жизни. Во внутриутробном периоде почки довольно активно образуют мочу. Как отмечают J. Wladimirof и S. Campbell (1974), на 30-й неделе беременности плод выделяет в околоплодную жидкость 9,6 мл, на 40-й неделе – 27,3 мл мочи в час. Вместе с тем на 1-й неделе жизни новорожденный выделяет в среднем 6–8 мл мочи (умножить на день жизни)/(кг · сут). При этом в первые 12 ч жизни мочатся только $^{2}/_{3}$ доношенных новорожденных, тогда как 8–10% из них выделяют первую порцию мочи только на 2-е сутки. Считается, что олигурия – это выделение мочи в количестве, меньшем чем 15–20 мл/(кг · сут). Генез олигурии в первые 3 дня жизни окончательно не установлен, но наиболее вероятно, что она обусловлена малым поступлением в организм жидкости и особенностями гемодинамики.

Протеинурия также встречается почти у всех новорожденных первых дней жизни. Она является следствием увеличенной проницаемости эпителия клубочков, канальцев, капилляров на фоне особенностей гемодинамики.

Вместе с тем положительная реакция на белок у новорожденных может быть обусловлена примесями в моче уратов, муцина. При центрифугировании мочи с уксусной кислотой эти примеси исчезают и проба на белок становится отрицательной.

Мочекислый инфаркт – отложение мочевой кислоты в виде кристаллов в просвете собирательных трубочек и в ductus papillaris, наблюдающееся практически у всех новорожденных конца 1-й недели жизни. У умерших на 5–10-й день жизни детей эти кристаллы макроскопически видны в виде тонких желто-оранжевых полосок, лучеобразно расходящихся от почечных лоханок. Однако дистрофии эпителия канальцев эти отложения не вызывают. Инфарктная моча, наблюдающаяся в 1-ю неделю жизни примерно у половины новорожденных, – желто-кирпичного цвета, мутноватая, оставляющая нередко на пеленке соответствующего цвета пятно. У детей 1-й недели жизни в осадке мочи иногда находят гиалиновые и зернистые цилиндры, лейкоциты, эпителий. Все эти изменения проходят к концу недели, и с середины 2-й недели жизни обнаружение их – признак отклонений от нормы.

Причина увеличенного выделения мочевой кислоты с мочой (если у взрослых в суточной моче азот мочевой кислоты составляет 2,5–3 мг/кг, то у новорожденных – около 5–10 мг/кг), прежде всего, катаболическая направленность обмена веществ и распад в это время большого количества клеток (в основном лейкоцитов), из нуклеиновых кислот ядер которых образуется много пуриновых и пиримидиновых оснований (конечным этапом метаболизма их и является мочевая кислота).

Транзиторные дисбактериоз и физиологическая диспепсия – переходные состояния, развивающиеся у всех новорожденных. При неосложненном течении беременности плод стерилен, в то время как внеутробная жизнь – это жизнь в мире микроорганизмов, при которой микробы-сапрофиты (естественная аутофлора человека) имеют очень большое физиологическое значение. Уже в момент рождения кожу и слизистые оболочки заселяет флора родовых путей матери. Дальнейшими источниками инфицирования являются

руки персонала, воздух, предметы ухода, молоко матери. При этом первичная бактериальная флора кишечника, кожи и слизистых оболочек представлена не только такими микроорганизмами, как бифидумбактерии, молочнокислые стрептококки, сапрофитный стафилококк, но и условно-патогенными стафилококками, кишечной палочкой с измененными ферментативными свойствами, различными штаммами протея, грибами, которые в небольшом количестве могут быть также естественными симбионтами взрослого человека. В работах многих отечественных педиатров показано, что во 2-й половине первой и на второй неделе жизни с кожи, слизистой оболочки носа, зева, из кала у 60–70% новорожденных можно выделить и патогенные стафилококки, у 30–50% – энтеробактерии со сниженными ферментативными свойствами, дрожжеподобные грибы рода Candida, у 10–15% – протей, гемолитические энтеробактерии. При выписке из родильного дома в 20–40% посевов из зева новорожденных обнаруживают золотистый стафилококк, клебсиеллы, эшерихии. Транзиторному дисбактериозу способствует и то, что барьерная функция кожи и слизистых оболочек в момент рождения менее совершенна по ряду показателей, чем у детей конца 1-й недели жизни. Общеизвестно, что кислая реакция поверхности кожи играет определенную противобактериальную роль. В 1-й день после рождения pH кожи около 7,0, тогда как к 5–6-му дню он достигает 5,0, а у ряда детей – даже 3,0. За 1-ю неделю жизни существенно увеличиваются кислотность желудочного сока, синтез факторов неспецифической защиты, иммуноглобулинов в стенке кишок. Указанное обстоятельство наряду с тем, что молоко матери является поставщиком бифидофлоры (и это основное!), приводит к вытеснению патогенной флоры или резкому снижению ее количества. В частности, в середине периода новорожденности в кале уже доминируют бифидумбактерии, при естественном вскармливании находящиеся в количестве 10^8–10^{10}/1 г стула.

Безусловно, период первого контакта организма с миром микробов, энтеральное питание приводят к напряжению иммунитета, однако выделить динамику показателей иммунологической реактивности, которые можно расценить как переходное состояние, является в настоящее время затруднительным.

Физиологическая диспепсия новорожденных – расстройство стула, наблюдающееся практически у всех новорожденных в середине 1-й недели жизни. Первородный кал (меконий) – густая, вязкая масса темно-зеленого (оливкового) цвета, выделяющаяся, как правило, в течение 1–2, реже 3 дней. Далее стул становится более частым, негомогенным как по консистенции (комочки, слизь, жидкая часть), так и по окраске (участки темно-зеленого цвета чередуются с зеленоватыми, желтыми и даже беловатыми), более водянистым (пятно воды на пеленке вокруг каловых масс), а при микроскопии обнаруживают слизь, лейкоциты до 30 в поле зрения, жирные кислоты. Такой стул называют переходным, а состояние – физиологической диспепсией. Через 2–4 дня стул становится гомогенным по консистенции (кашицеобразный) и окраске (желтый). При микроскопии уже не обнаруживают кристаллов жирных кислот, количество лейкоцитов снижается до 20 и даже 10 в поле зрения. В стуле почти всех новорожденных имеется большое количество муцина (гиперсекреция слизи свидетельствует о выраженной катаральной реакции слизистой оболочки кишок), а у $^1/_3$ детей – небольшое количество тканевого белка. Если окислительно-восстановительный потенциал мекония – положительный (+140 мВ), то на 3–4-й день он становится отрицательным (–15 мВ), что является показателем метаболизма быстро размножающихся микробов.

Фазы первичного бактериального заселения кишечника новорожденных следующие: I фаза, длящаяся 10–20 ч после рождения, – асептическая; II фаза, продолжающаяся до 3–5-го дня жизни, названа фазой нарастающего инфицирования (в это время происходит заселение кишечного тракта кишечными палочками, бифидумбактериями, кокками, грибами, сарцинами и др.); III фаза – с конца 1-й недели – на 2-й неделе внеутробной жизни – стадия трансформации, вытеснения других бактерий бифидофлорой, когда именно она становится основой микробного пейзажа.

В генезе физиологической диспепсии имеют значение изменение характера питания на лактотрофный и раздражение кишок до сих пор не попадавшими в него жирами, новыми белками. Не у всех детей степень выраженности физиологической диспепсии одинакова; в частности, у некоторых стул учащается до 4–6 и более раз в сутки, очень водянист, у других частота его не более 2–3 раз в сутки, при этом водяного пятна нет. Лечения эта разновидность диспепсии не требует.

Транзиторный дисбактериоз – физиологическое явление, но при несоблюдении санэпидрежима, искусственном вскармливании, дефектах ухода дисбактериоз затягивается, может стать основой для наслоения вторичной инфекции или активации эндогенной патогенной флоры и заболевания ребенка.

Профилактикой перехода транзиторного дисбактериоза в затяжной являются, прежде всего, соблюдение санэпидрежима в родильном доме, раннее прикладывание детей к груди, естественное вскармливание. И. И. Астахов (1978) для сокращения фазы транзиторного дисбактериоза, более раннего становления в кишечнике естественной для грудных детей аутофлоры назначал большой группе здоровых новорожденных (914 детей) бифидум-

бактерин со 2-го по 14-й день жизни по 1 дозе 2 раза в день. По его наблюдениям, это привело к снижению заболеваемости малыми стафилококковыми инфекциями в 9 раз, а общей заболеваемости – в 3 раза. Кроме того, у этих детей не было опрелостей, раньше отпадал пуповинный остаток, была менее выражена и встречалась реже транзиторная желтуха, а у матерей в 3 раза реже встречалась гипогалактия. Последнее обусловлено более активным сосанием детей.

Транзиторное кровообращение – важный этап адаптации к условиям внеутробной жизни у всех новорожденных. Несколько судорожных дыхательных движений, завершающихся первым вдохом, приводят к растяжению грудной клетки, создавая отрицательное давление внутри нее, доходящее до 5,3–6,7 кПа (40–50 мм рт. ст.) ниже атмосферного (по некоторым авторам, даже 50–70 мм рт. ст.). Растяжение воздухом легких вызывает значительное уменьшение сопротивления в легочных сосудах, которое становится приблизительно на 20% меньше, чем было до рождения, что приводит к увеличению кровотока легких в 5 раз и более.

До рождения систолическое давление в легочной артерии около 10,7 кПа (80 мм рт. ст.) и в среднем на 1,3 кПа (10 мм рт. ст.) выше, чем в аорте, но уже в течение первого часа жизни в этих сосудах оно становится примерно одинаковым, что в сочетании с повышением напряжения кислорода в артериальной крови способствует спазму гладких мышц артериального (боталлова) протока. Через 2 ч после рождения давление в легочной артерии ниже, чем в аорте, у 70% детей, через 4 ч – у 80%, а через 9 ч – у 90%. Наиболее выраженное снижение давления в легочной артерии происходит на 2–4-й день, но лишь к 4–6 нед оно достигает той величины, которая характерна для взрослых, – 2,0–3,3 кПа (15–25 мм рт. ст.).

Взаимоотношение давления крови в легочной артерии и аорте во многом определяется как состоянием легких (их расправлением, вентиляцией), так и особенностями гемодинамики в большом круге кровообращения, поэтому в настоящее время принято говорить о кардиореспираторной адаптации к условиям внеутробной жизни. После рождения и перевязки пуповины на короткий период повышается артериальное давление из-за увеличения периферического сопротивления и уменьшения емкости сосудистого русла. В первые минуты жизни более низкое давление в легочной артерии, чем в аорте, обусловливает обратный шунт, т. е. поступление крови через открытый артериальный проток из аорты в легочную артерию; доля крови, поступающей из аорты в легочную артерию, составляет около 50% легочного кровотока.

Артериальный проток начинает закрываться приблизительно через 10–15 мин, но этот процесс не завершается за 24–48 ч. В течение указанного времени может быть шунт как слева направо (как правило), так и наоборот (реже), но возможен и бидиректоральный (в обоих направлениях) шунт.

Именно наличием транзиторного кровообращения и возможностью бидиректорального или право-левого шунта можно объяснить цианоз нижних конечностей у части совершенно здоровых новорожденных в первое время после рождения. Тот факт, что сразу после рождения происходит лишь функциональное закрытие фетальных коммуникаций, создает предпосылки для возникновения патологических шунтов у новорожденных при различных заболеваниях. Способствуют возникновению право-левого шунта (персистирующего фетального кровообращения) асфиксия в родах, ателектазы, массивная аспирация, пневмонии, диафрагмальная грыжа, болезнь гиалиновых мембран, сдвиги КОС, гипотермия и др. С другой стороны, при очень быстром расправлении легочных сосудов, например при искуственной вентиляции легких, может возникнуть и лево-правый шунт через артериальный проток (после окончания ИВЛ).

Анатомическое закрытие артериального (боталлова) протока к 2 нед отмечается у 35% новорожденных, к 8 нед – у 80%. Закрытие овального окна (захлопывается клапан) происходит вскоре после рождения, но анатомическая облитерация отверстия отмечается гораздо позже, через несколько месяцев или лет, хотя и у 20% взрослых при зондировании межпредсердное отверстие оказывается открытым. Стенки пупочных артерий довольно быстро сокращаются после рождения, и через 15 с в них насчитывается более 15 спазмированных участков, а через 45 с пупочные артерии считают уже функционально закрытыми. В то же время давление в пупочной вене падает более медленно (за счет этих факторов и происходит плацентарная трансфузия), что приводит и к более медленному закрытию венозного (аранциева) протока и возможности в первые дни жизни попадания части крови, оттекающей от кишок, в нижнюю полую вену, минуя печень. Анатомическое закрытие венозного протока начинается на 2-й и наиболее активно происходит на 3-й неделе жизни.

Транзиторная полиглобулия и полицитемия встречаются у небольшой части здоровых новорожденных первых дней жизни. Если брать за норму показатель гематокрита взрослых или детей старше месяца, то у всех новорожденных имеются полицитемические показатели, ибо в первый день жизни у них гематокрит 0,55 ± 0,06, тогда как у взрослых 0,35–0,45. Более того, в первые часы жизни происходит гемоконцентрация – нарастание уровня гемоглобина, количества эритроцитов и лейкоцитов, увели-

чение гематокрита. Выраженность этой тенденции зависит от многих факторов: течения родового акта, объема плацентарной трансфузии, условий внутриутробного развития, проницаемости плаценты и т. д.

При изучении динамики объема циркулирующей крови (ОЦК) и ее компонентов в первые дни жизни у здоровых доношенных новорожденных было показано, что при прочих равных условиях (вскармливание, жидкостная нагрузка, уход и др.) у детей с исходно (в 1-й день жизни) более высоким ОЦК (около 100 мл/кг) в первые три дня жизни происходило его снижение, тогда как с исходно меньшим ОЦК (около 80 мл/кг массы), наоборот, повышение (в обоих случаях до 90 мл/кг).

Полицитемию диагностируют у новорожденных, гематокрит у которых равняется 0,65 либо выше или гемоглобин 220 г/л и выше. Более правильно в этом плане принимать во внимание гематокрит не капиллярной, а венозной крови. K. Stevens и F. Wirth (1980) определяли венозный и периферический гематокрит через 4—8 ч после рождения у 405 здоровых доношенных новорожденных. Оказалось, что у 4,9% детей капиллярный и у 1,8% — венозный гематокрит был выше 0,65, а у 2,9% — была повышена вязкость крови. Авторы указывают, что у недоношенных детей с малой массой тела при рождении (отстающей от срока гестации и длины тела) транзиторные полицитемия и повышенная вязкость встречаются в 7—15% случаев.

Полицитемический синдром у новорожденных может быть патологическим состоянием — при нем высокий гематокрит и гипервязкость стойкие. Этот синдром развивается у части детей с фето-фетальной, материнско-фетальной и выраженной плацентарной трансфузией, а также у переношенных, маловесных детей, при синдроме Беквита, неонатальном тиреотоксикозе, сахарном диабете у матери. Клинически неонатальная полицитемия проявляется вялостью, плохим аппетитом, цианозом, судорогами, респираторными расстройствами, сердечной недостаточностью; она может также приводить к некротическому энтероколиту, гипербилирубинемии. В этих случаях, конечно, говорить о переходном состоянии уже нельзя.

Особенности переходной гемодинамики и гемореологии двумя упомянутыми состояниями (транзиторные кровообращение и полицитемия) не исчерпываются. Например, известно, что в первые минуты после рождения размеры сердца увеличиваются, в следующие 4—5 дней жизни несколько уменьшаются, т. е. налицо имеется типичное переходное состояние, обусловленное значительной перегрузкой сердца сразу после рождения из-за меняющихся условий гемодинамики в момент возникновения легочного дыхания. Механизм этого явления неясен.

Транзиторные гипервентиляция и особенности акта дыхания в раннем неонатальном периоде наблюдаются у всех новорожденных. Как известно, плод на последнем месяце внутриутробной жизни совершает около 40—50 дыхательных движений в минуту (при закрытой голосовой щели), что играет определенную роль в облегчении поступления крови к сердцу. Первый вдох осуществляется под влиянием нисходящих влияний ретикулярной формации на дыхательный центр. Активируют ретикулярную формацию нарастающие в родах гипоксемия, гиперкапния, ацидоз метаболический и другие изменения, а также комплекс температурных, проприорецептивных, тактильных и других стимулов в момент рождения.

Существуют две точки зрения на особенности расправления легких после рождения — «взрывное» (за несколько минут) или постепенное (за несколько часов или дней). Все педиатры и физиологи согласны с тем, что минутная легочная вентиляция после окончания фазы острой адаптации к внеутробному существованию (первые 30 мин жизни) на протяжении 2—3 дней жизни в 2—3 раза больше, чем у более старших детей. Это и есть физиологическая (транзиторная) гипервентиляция, направленная на компенсацию метаболического ацидоза при рождении. Анализ напряжения CO_2 в первые дни жизни подтверждает наличие транзиторной гипервентиляции, ибо после рождения у всех детей имеется тенденция к гипокапнии.

Первое дыхательное движение после рождения осуществляется по типу гаспс. Дыхание типа гаспс с глубоким вдохом и затрудненным выдохом (инспираторная «вспышка») отмечается у здоровых доношенных детей в первые 3 ч жизни в 4—8% всех дыханий. Частота таких периодических инспираторных вспышек у детей более старшего возраста падает, но менее 1% они составляют лишь у детей старше 5-го дня жизни. Возникающий после таких инспираторных «вспышек» симптом «воздушной ловушки» (уровня спокойного выдоха экспирации достигают при этом через 2—3 дыхательных движения) способствует расправлению легких. С другой стороны, на это же направлены наблюдающийся у $^2/_3$ новорожденных в первые 30 мин жизни (часто до 6 ч) апнейстический тип дыхания, а также высокое экспираторное сопротивление дыхательных путей, крик. Значит, здоровым детям первых минут и часов жизни свойственны особенности физиологии акта дыхания, способствующие расправлению легких, препятствующие их спадению на выдохе, но исчезающие в дальнейшем, что позволяет отнести их к переходным состояниям адаптации новорожденных к условиям внеутробной жизни. Именно эти особенности физиологии дыхания в раннем неонатальном периоде и навели на мысль

о лечении дыхательных расстройств при помощи системы спонтанного дыхания с положительным давлением в конце выдоха.

Транзиторные особенности метаболизма в период адаптации к внеутробной жизни отражают перестройку обмена веществ к существованию в условиях значительно бо́льших величин напряжения кислорода в крови в связи с легочным дыханием, новым видом питания, другим гормональным фоном, физиологичным для первых дней жизни голодания и др. На обмен веществ влияют состояния различных функциональных систем, и потому термин «метаболическая адаптация к внеутробной жизни», конечно, не совсем точен, но выделение его определяется задачами терапевтической тактики. Наиболее существенными особенностями метаболической адаптации к условиям внеутробной жизни, имеющими клиническое значение, являются: катаболическая направленность белкового обмена, активирование гликогенолиза и липолиза с тенденциями к гипогликемии и гиперкетонемии, гипербилирубинемия, метаболический ацидоз, снижение уровня кальция и магния в крови.

Катаболическая направленность обмена – переходное состояние, характерное для всех детей первых трех дней жизни, когда калораж высосанного молока не покрывает даже потребности основного обмена. Способствует катаболизму первых дней жизни и избыток глюкокортикоидов, типичный для детского организма в этом периоде.

Физиологическая целесообразность усиленного распада белков в период острой адаптации определяется тем, что при этом создаются условия для гликонеогенеза, перераспределения питательных веществ и энергии между органами с преимущественной доставкой их к тем, которые играют решающую роль в адаптации. При этом надо иметь в виду, что усиленный катаболизм касается далеко не всех органов. Например он, вероятно, минимален или отсутствует в мозге, сердце, гладких мышцах. Более того, наряду с общей катаболической направленностью обмена, в отдельных органах могут доминировать анаболические реакции.

Активированные гликолиз и липолиз с понижением уровня глюкозы в крови и повышением неэстерифицированных жирных кислот, «кетоновых тел» типичны для всех новорожденных. Уровень глюкозы при рождении в крови здорового доношенного ребенка несколько ниже, чем у матери, и колеблется в крови вены пуповины от 2,83 ммоль/л (51 мг/100 мл) до 5,0 ммоль/л (90 мг/100 мл), составляя в среднем 4,0 ммоль/л (72 мг/100 мл). Динамика уровня глюкозы в капиллярной крови доношенных новорожденных на первой неделе жизни представлена в приложении 1.

Снижение уровня глюкозы в первые часы и дни жизни обусловлено голоданием и особенностями эндокринного статуса при рождении. В период голодания ребенок черпает энергию из энергетических запасов (накопление их особенно интенсивно в последний месяц беременности) – гликогена и бурого жира.

Относительное количество гликогена (на единицу массы органа) при рождении в печени в 2 раза больше, чем у взрослых, в сердце – в 10 раз, в скелетных мышцах – в 35 раз. Однако и этих запасов оказывается недостаточно для поддержания в крови постоянного уровня глюкозы. Уже через 3 ч после рождения количество гликогена в печени уменьшается на 90%, а к 6–12 ч остаются лишь его следы. С 4–5-х суток концентрация его увеличивается, достигая к концу неонатального периода того же уровня, что и у взрослых (это вдвое меньше, чем при рождении).

У детей, родившихся до срока (недоношенных), с малой массой тела при рождении, переношенных, испытавших внутриутробную гипоксию и асфиксию в родах, имеются меньшие запасы в печени гликогена и бурого жира, они раньше их исчерпывают и потому концентрация глюкозы в крови у них снижается быстрее, до гораздо более низких величин, длительнее держится на низком уровне. Диагноз неонатальной гипогликемии ставится в том случае, если концентрация глюкозы в крови в первые 72 ч жизни меньше чем 1,67–1,39 ммоль/л, а в дальнейшем – 2,22–1,94 ммоль/л (40–35 мг/100 мл). Такие низкие величины гликемии в крови встречаются в среднем у 0,2–0,4% здоровых доношенных детей и у 4–10% недоношенных или детей, родившихся с малой массой при рождении. Ориентир на эти величины гликемии сделан потому, что у детей, у которых они отмечались, может иметь место отставание психомоторного развития из-за повреждения мозга. Клиническую картину неонатальной гипогликемии и тактику лечения см. в гл. 8.

Активированный липолиз, выявляемый лабораторно, имеется у подавляющего большинства новорожденных. При расщеплении жиров большие энергетические затраты новорожденного покрываются более эффективно. Однако окисление жира при недостатке углеводов происходит не полностью, что и приводит к кетозу. Если содержание кетоновых тел в крови пуповины составляет в среднем 0,46 ммоль/л, то на 4-й день оно равняется 2,34 ммоль/л, а на 10–14-й день – 0,136 ммоль/л. Уровень жирных кислот крови к 4-му дню жизни превышает их уровень в пуповинной крови на 25–30%. Учитывая то, что накопление бурого жира наиболее интенсивно происходит в последний месяц внутриутробной жизни, следует помнить, что у недоношенных детей в первую неделю жизни липолиз гораздо

менее активен, чем у доношенных, так же как и то, что они более склонны к гипогликемии как из-за малых запасов гликогена, так и меньшей активности гликонеогенеза.

Транзиторный ацидоз – пограничное состояние, характерное для всех детей в родах, ибо в этот момент вследствие особенностей маточно-плацентарного кровообращения (уменьшение его, приводящее к периодам гипоксемии у плода во время схваток) pH крови всегда уменьшается на 0,08 – 0,2 (по сравнению с pH крови плода), составляя в момент рождения около 7,27. В первые 15 – 30 мин внеутробной жизни не только не происходит ее повышения, но pH даже несколько снижается. В эти же первые 15 – 30 мин жизни имеется тенденция к нарастанию P_{CO_2} и уровня лактата в крови. Только к окончанию периода острой адаптации к внеутробной жизни P_{O_2} крови начинает повышаться и доходит до величин нижних границ его у детей грудного возраста (9,33 кПа, т. е. 70 мм рт. ст.). Ацидоз при рождении, как правило, метаболический с величинами BE около минус 10 ммоль/л и лишь у небольшого количества детей (около $^1/_5$ здоровых доношенных) смешанный – метаболически-респираторный. Нормализация pH до величин, характерных для детей более старшего возраста и взрослых (7,35), происходит у здоровых доношенных детей во вторую половину первых суток жизни, а метаболического компонента ацидоза – к концу первой недели жизни (BE = 0 ± 2 ммоль/л).

Транзиторные гипокальциемия и гипомагниемия – пограничные состояния, развивающиеся у немногих новорожденных, тогда как снижение уровня кальция и магния в крови в первые двое суток жизни типично для всех детей. В сыворотке пуповинной крови уровень кальция составляет 2,59 – 2,74 ммоль/л (10,4 – 11,0 мг/100 мл), фосфора – 1,84 ммоль/л (5,7 мг/100 мл), магния – 0,85 – 0,95 ммоль/л (2,1 – 2,3 мг/100 мл). К концу первых суток жизни концентрация кальция снижается до 2,2 – 2,25 ммоль/л (8,8 – 9,1 мг/100 мл), так же как и магния, – до 0,66 – 0,75 ммоль/л (1,6 – 1,8 мг/100 мл), а фосфора – нарастает до 1,94 – 2,1 ммоль/л (6,0 – 6,5 мг/100 мл). На этих низких величинах уровни кальция и магния в сыворотке крови держатся 2 – 4 дня, и затем постепенно их концентрация доходит до величин, характерных для детей более старшего возраста и взрослых (Ca – 2,25 – 2,74 ммоль/л, т. е. 9 – 11 мг/100 мл, а Mg – 0,78 – 0,91 ммоль/л, т. е. 1,9 – 2,2 мг/100 мл). Причину указанных изменений в настоящее время видят в функциональном гипопаратиреоидизме в раннем неонатальном периоде, обусловленном отсутствием стимуляции функции этих желез у плода. У некоторых детей, как доношенных, так и недоношенных, уровни кальция и магния в сыворотке крови могут быть гораздо более низкими. Неонатальную гипокальциемию диагностируют в случае обнаружения уровня кальция в сыворотке крови более низкого, чем 1,75 ммоль/л (7,0 мг/100 мл), а гипомагниемию – 0,62 ммоль/л (1,5 мг/100 мл).

Транзиторные особенности раннего неонатального гемостаза в гемопоэза в той или иной степени отмечаются у подавляющего большинства новорожденных. Наиболее известной из них по отношению к гемостазу является дефицит витамин К-зависимых факторов свертывания крови (II, VII, IX и X), увеличивающийся к 2 – 3-му дню жизни и обусловленный низкой белково-синтетической функцией печени. В первые минуты жизни у новорожденных имеются высокая активность фибринолиза и легкая степень диссеминированной внутрисосудистой коагуляции (ДВС-синдром). В первые дни после рождения установлена низкая агрегационная активность тромбоцитов на АДФ и адреналин. Упомянутые особенности исчезают на 2 – 3-й или 4-й неделях жизни, хотя гемостаз новорожденных имеет некоторые черты, которые сохраняются и у грудных детей. Например, низкие при рождении уровни плазминогена и антитромбина III нормализуются к 6 мес жизни, а повышенная проницаемость сосудистой стенки – даже позже. Все исследователи, изучавшие особенности неонатального гемостаза, подчеркивают их тесную зависимость от течения родов и последнего месяца беременности у матери. У переношенных и недоношенных, а также детей, родившихся у матерей с тяжелым токсикозом беременных или получавших фенобарбитал, дефицит К-витаминозависимых факторов свертывания крови обусловлен не только сниженной функцией печени, но и дефицитом витамина К. Организм детей, родившихся в ягодичном предлежании, а также при родах, осложненных предлежанием плаценты или ее преждевременной отслойкой, выпадением, прижатием, обвитием пуповины вокруг шеи, склонен в первый час жизни к диссеминированному внутрисосудистому свертыванию крови из-за большого поступления плацентарного тромбопластина в пупочную вену.

Транзиторные особенности неонатального гемопоэза: 1) высокая активность эритропоэза при рождении (если нормобластов в миелограмме в первый день жизни 18 – 41 %, то на 7-й день – уже 2 – 15 %, а отношение процента эритроидных клеток к миелоидным в костном мозге в первый день 1,0 – 1,5, а на 7-й день – 1,0 к 6,5) с доминированием синтеза эритроцитов с фетальным гемоглобином и возможностью неэффективного эритропоэза; 2) усиление активности миелопоэза к концу первого дня жизни с дальнейшим резким снижением его интенсивности; 3) снижение интенсивности лимфоцитопоэза сразу после рождения (минимальное количество лимфоцитов в периферической крови на 3-й день жизни), но с дальнейшей резкой активацией его и доминированием с конца первой недели жизни количества лимфоцитов над количеством полиморфноядерных лейкоцитов.

Глава 7

ОСОБЕННОСТИ АДАПТАЦИИ НОВОРОЖДЕННЫХ ГРУПП «ВЫСОКОГО РИСКА»

Заболевания беременной, осложненное течение беременности и родов могут стать причиной гибели плода или новорожденного. Эти факторы и называются факторами повышенного риска.

Новорожденные, родившиеся у матерей с поздним токсикозом беременных. Поздний токсикоз встречается у 2–15% беременных и рожениц. Факторами неблагоприятного влияния на плод при токсикозе являются: выраженный метаболический ацидоз, сопровождающийся истощением буферных систем крови, плацентарная недостаточность, особенно значительная при нефропатии. Важным проявлением плацентарной недостаточности является хроническая гипоксия плода. Одним из серьезных осложнений токсикоза следует считать невынашивание беременности (при нефропатиях легкой и средней степени тяжести недоношенными рождаются в среднем 8–9%. при тяжелой – 19–20%, при переходе нефропатии в преэклампсию – до 32% детей). При нефропатии, продолжающейся 2–3 нед, недоношенными рождаются 11–13% детей, при увеличении длительности токсикоза до 4 нед и более невынашивание достигает 20%. Значительно ухудшаются состояние плода и прогноз для него при гипертонии беременных.

Особенности новорожденного в период адаптации. С низкой массой тела рождаются до 30–35% детей, причем наблюдается преимущественная задержка развития массы плода и в меньшей степени его длины.

При легких степенях позднего токсикоза беременных в удовлетворительном состоянии рождаются 86–92% детей, при длительном токсикозе – лишь около 30%.

Новорожденные, испытавшие состояние длительной или кратковременной, но значительной по тяжести внутриутробной гипоксии, могут рождаться в состоянии шока. Отмечается бледный цвет кожи, иногда с цианотичным оттенком, двигательная активность снижена.

Изменения нервной системы разнообразны. Наиболее характерен синдром повышения двигательной и рефлекторной активности, нередка неадекватность ответных реакций. Измененная неврологическая адаптация в этом периоде обозначается как неврологический дистресс-синдром.

Неадекватность функции внешнего дыхания проявляется снижением объема легочной вентиляции, нарушения дыхательной функции могут развиться также из-за отечности слизистой оболочки респираторного тракта.

Показатель концентрации водородных ионов (pH) в крови пуповины у клинически здоровых новорожденных при позднем токсикозе легкой и средней степени тяжести приближается к таковым у детей с легкой асфиксией. Компенсация метаболического ацидоза наступает лишь на 3–4-е сутки. Дети от матерей с сочетанной акушерской патологией характеризуются тем, что показатели КОС нормализуются к концу 2-й, иногда 3-й недели жизни.

Уровень натрия плазмы подвержен значительным колебаниям: отмечается подъем в 1-е сутки до 161 ммоль/л с падением на 3-и сутки до 135 ммоль/л. В первые дни жизни у ряда новорожденных в связи с этим наблюдается разной степени выраженности отечный синдром.

Гипокалиемия может встречаться при тяжелых и сочетанных формах позднего токсикоза у матери. Для этого состояния характерны следующие клинические проявления: вялость, мышечная гипотония, брадикардия, снижение рефлекторной активности.

В связи с избыточным введением магния при лечении беременной возможно развитие гипермагниемии у ребенка (постоянная мышечная гипотония, гипорефлексия, слабый крик, низкая реакция на болевые раздражения, нарушение ритма и глубины дыхания, приступы цианоза), уровень магния сыворотки крови при этом повышен до 1,6 ммоль/л и выше.

При токсикозе в крови новорожденного уменьшается содержание общего белка (альбумина и γ-глобулина).

Уровень глюкозы в крови в первые часы жизни несколько выше, чем у детей здоровых матерей. Со 2–3-х суток содержание глюкозы в крови уменьшается и до конца первой недели остается на цифрах, более низких, чем у здоровых детей. Наименьший уровень гликемии отмечен на 3–5-е сутки и выявляется обычно у детей, матери которых страдали длительным токсикозом, развившимся на фоне гипертонической болезни или ожирения.

Гиповолемия может возникнуть из-за уменьшения объема циркулирующей плазмы. Это сопровождается длительной гипотонией. Показатель гематокрита у новорожденных, перенесших хроническую внутриутробную гипоксию, в течение всей первой недели повышен.

Лабораторный контроль. В первые сутки производится клинический анализ крови, целесообразно следить за уровнем глюкозы, калия, натрия, кальция, магния сыво-

ротки крови; КОС и уровень гликемии исследуют чаще других показателей. Если беременная получала салуретики, у ребенка возможен алкалоз метаболического характера.

Особенности лечебных мероприятий и ухода. С первых минут после рождения ребенка тщательно согревают (лампы соллюкс, подогреваемые пеленальные столы, кувезы, грелки).

Объем реанимационных мероприятий, их длительность зависят от степени тяжести асфиксии (соответственно оценке по шкале Апгар).

Время прикладывания к груди зависит от состояния ребенка: родившимся в удовлетворительном состоянии кормление может быть назначено через 6–9 ч. Питание детей, находящихся в тяжелом состоянии, проводится уменьшенными дробными дозами грудного (сцеженного или донорского) молока через катетер или из бутылочки с дотацией жидкости (5% раствор глюкозы) для профилактики гипогликемических состояний.

На протяжении 4–6 дней показаны внутривенные введения 10% раствора глюкозы по 15–20 мл, кокарбоксилазы (5–8 мг/кг), аскорбиновой кислоты (1 мл 5% раствора).

Всем детям с первых суток назначают витамин К (1% раствор викасола 0,5 мл внутримышечно ежедневно в течение 3 дней подряд).

Апноэ снимают при помощи введения эуфиллина в дозе 2 мг/(кг·сут), для этого может оказаться полезным раствор кофеина.

Для профилактики бронхолегочной дисплазии, особенно у недоношенных, незрелых новорожденных с задержкой развития применяют витамин Е (0,2 мл 30% раствора внутримышечно однократно).

При отечном синдроме показаны 10% раствор альбумина (10 мл/кг), 20% раствор глюкозы (10 мл/кг) с инсулином (1 ЕД на 20 мл глюкозы), 1% раствор фуросемида в количестве 0,2–0,3 мл внутримышечно.

Если доминируют признаки общего угнетения, целесообразно назначить глутаминовую кислоту, в дальнейшем аминалон. При возбуждении применяют ГОМК, диазепам (седуксен), фенобарбитал.

Выписку из отделения проводят не ранее 8–10-го дня.

Новорожденные, родившиеся у матери с гипертонической болезнью. Гипертоническая болезнь встречается у 1,2–3,8% беременных.

Факторы неблагоприятного воздействия на плод: хроническая гипоксия вследствие нарушения маточно-плацентарного кровообращения (тяжесть гипоксии связана с выраженностью синдрома гипертензии, в особенности повышения диастолического артериального давления), фетоплацентарная недостаточность, приводящая к гипотрофии плода, состояние плода ухудшается при присоединении к гипертонической болезни позднего токсикоза беременных, что наблюдается в 25–50% случаев. Артериальная гипертензия является одной из основных причин преждевременной отслойки нормально расположенной плаценты.

Особенности организма новорожденного в период адаптации. Низкая масса при рождении выявляется у 18–30% детей, особенно часто гипотрофия плода встречается при наличии у матери II стадии гипертонической болезни. Асфиксия при рождении отмечается у 18–20% детей. Течение периода новорожденности может быть осложнено явлениями физиологической незрелости. Снижение сопротивляемости по отношению к инфекционным заболеваниям проявляется нарушениями заживления пупочной ранки, стафилодермиями, развитием пневмоний.

Особенности лечебных мероприятий и ухода. После рождения проводят мероприятия первичной реанимации, по показаниям – синдромную или интенсивную терапию. Необходим тщательный контроль за вскармливанием, так как у матерей часто развивается гиполактия, а у детей – недостаточность сосательного рефлекса. Применяют раствор кофеина, глутаминовую кислоту, витамины C, B_1, B_2, B_6.

Новорожденные, родившиеся у матерей с артериальной гипотензией. Частота артериальной гипотензии у беременных женщин составляет 10–12%.

Факторы неблагоприятного воздействия на плод: у части больных с артериальной гипотензией могут иметь место относительная недостаточность надпочечников, симпатико-адреналовой системы, что сказывается как на становлении эндокринной системы плода, так и на созревании иммунитета. Частота гипоксии плода составляет 12–15% (причиной является ухудшение маточно-плацентарного кровообращения), поздний токсикоз беременных присоединяется к артериальной гипотензии в 22–27% случаев, частыми осложнениями родов являются преждевременное излитие околоплодных вод, склонность к затяжному течению, слабость родовой деятельности, кровотечения.

Особенности организма новорожденного в период адаптации. Удельный вес преждевременно родившихся детей составляет 11–14%, асфиксия при рождении наблюдается у 18–22%. До 26% детей незрелы в морфологическом и функциональном отношении, что обусловливает возможность коллаптоидных реакций, отеков, развитие дыхательной недостаточности, внутричерепных кровоизлияний. Убыль массы тела большая, восстановление ее происходит медленно. Перинатальная заболеваемость повышена; это обусловлено частотой омфалита, сепсиса, пневмонии.

Особенности лечебных мероприятий и ухода. Обычные методы реанимации с тщательным освобождением дыхательных путей и желудка от слизи и околоплодных вод. При рождении показаны этимизол и аналептическая смесь. Некоторым детям такая поддерживающая терапия необходима на протяжении нескольких дней из-за возникновения гипостазов и расстройств функции внешнего дыхания. Прикладывание к груди можно разрешить на 1–2-е сутки жизни (частота гипогалактий повышена). Целесообразно применять аналептические сосудистые средства (10% раствор кофеина-бензоата натрия по 0,1–0,15 мл внутримышечно или 0,5% раствор по 1 чайной ложке 3 раза в день). Из-за высокой вероятности развития инфекции с первых часов жизни назначают иммуноглобулин (0,5 мл/кг).

Новорожденные, родившиеся у матерей с пороками сердца. Частота врожденных и приобретенных пороков сердца у беременных колеблется в пределах от 1,5 до 8,5%; врожденные встречаются реже приобретенных и составляют 3–5% всех пороков.

Факторы неблагоприятного воздействия на плод. Состояние компенсации кровообращения при любых пороках сердца сказывается на частоте развития гипотрофии плода (при компенсированных пороках – 12,2%, при НК IIА и IIБ – от 32,5 до 70%), гипоксии плода (20 и 50% при компенсированном пороке и нарушении компенсации соответственно), невынашивании (6,8 и 18–21% соответственно). Развитие недостаточности кровообращения более чем в 2,6 раза увеличивает заболеваемость в перинатальном периоде.

С активацией ревматического процесса связывают такие формы задержки развития плода, как гипотрофия, гипоплазия, незрелость, различного рода нарушения функции сердечно-сосудистой системы.

Метаболический ацидоз обнаружен у 67% беременных с клинически выраженными признаками недостаточности кровообращения.

Нарушения репродуктивной функции у части женщин с врожденными пороками сердца часто проявляются развитием пороков сердца и внутриутробной инфекции у плода.

Многие исследователи подчеркивают сложный характер поражения плаценты у женщин с пороками сердца. Так, наряду с гемодинамическими нарушениями, выражены дистрофические изменения ворсин хориона и фетальных сосудов. Следует учитывать и возможность наследственной передачи пороков сердца и сосудов, а также присоединение осложнений беременности. Некоторые из них характерны для женщин с нарушениями гемодинамики: это нефропатия, анемия, склонность к невынашиванию. В период активации ревматического процесса почти у 30% женщин возникает ранний токсикоз.

Аномалии родового акта: быстрые роды (21,7% женщин), слабость родовой деятельности, ее дискоординация, несвоевременное излитие околоплодных вод.

Часть влияний на плод связана с побочными действиями лекарств: салицилатов, гликозидов, кардиотонических и мочегонных средств.

Особенности новорожденного в период адаптации. Преждевременное рождение происходит чаще на сроках 32–37 нед. При рождении пороки развития обнаруживаются у 3% детей, пороки сердца в этой группе наблюдаются в 4 раза чаще, чем в общей популяции. Асфиксия в среднем отмечается у 15–18% детей, но ее частота возрастает до 65% при декомпенсированных и субкомпенсированных пороках сердца, особенно при митральной болезни, сочетающейся с гипотонией. Внутриутробная гипотрофия встречается в среднем у 9–12% новорожденных, при активации ревматического процесса во время беременности их количество увеличивается до 30–33%, а при недостаточности кровообращения IIА и IIБ может достигать 70%. Высок процент детей с нарушением функции ЦНС (от 9,5 до 50–54%), сердечно-сосудистой (до 45%), дыхательной системы (до 9%). Примерно у 30% таких детей отмечают анемию, терморегуляция нарушена в среднем у 18%.

Только у 30–35% новорожденных, родившихся у матерей с компенсированным кровообращением, показатели КОС соответствуют субкомпенсированной фазе метаболического ацидоза. В артериальной крови остальных новорожденных обнаруживают декомпенсированный метаболический ацидоз.

Высокой является перинатальная заболеваемость (до 6%), она выше в группе детей, у матерей которых был ревматический порок сердца и они при этом не получали лечения по поводу недостаточности кровообращения.

Особенности лечебных мероприятий и ухода. Вопрос о сроке прикладывания к груди решается по состоянию матери и ребенка. Учитывая частоту поражений сердца у новорожденных этой группы, необходимо выявлять начальные признаки нарушения кровообращения. Ими могут быть постоянные цианоз или его приступы, беспокойство или вялость, затруднения при кормлении, одышка, бледность кожи при кормлении, двигательной активности. Сердечная недостаточность у новорожденных развивается, как правило, остро. Заболевание чаще диагностируют во второй стадии, когда имеются учащение дыхания и тахикардия в покое, расширение границ сердца, увеличение печени, уменьшение диуреза. Ребенок становится вялым, сонливым, нарушается сосание, бледность и цианоз становятся частыми, развивается пастозность. При отеке легких дети

беспокойны. Пароксизмальная тахикардия возможна вследствие врожденных патологических изменений проводящей системы сердца либо бывает связана с интоксикацией беременной и ребенка гликозидами.

Лечение сердечной недостаточности, в основном, обеспечивают, назначая сердечные гликозиды. В обычной дозировке применяют витамин Е, повышающий толерантность к препаратам наперстянки, а также кардиотрофические средства (рибоксин, панангин и др.).

В общепринятое лечение, направленное на улучшение сократительной деятельности миокарда, его трофики и обменных процессов, включают следующие средства: кокарбоксилазу внутривенно или внутримышечно 10–20 мг/(кг·сут) в течение 5–7 дней, АТФ, калия оротат – 10–20 мг/(кг·сут) в 2–3 приема в течение 10–20 дней, витамины С и группы В (B_1, B_2, B_6, B_{12}).

Коррекция КОС проводится тем новорожденным, которые родились у матерей с нарушениями кровообращения в период беременности и родов, с признаками активности ревматического процесса. Детям иногда приходится вводить растворы натрия гидрокарбоната на протяжении 3–5, иногда 10 дней ежедневно или через день.

По отношению к новорожденным этой группы необходим прежде всего охранительный режим. Беспокойным детям могут быть назначены седативные средства: натрия оксибутират, фенобарбитал.

Новорожденные, родившиеся у матерей с анемиями. Частота анемий у беременных женщин составляет в среднем 30%, при этом у 70–90% отмечается железодефицитная, реже встречается анемия, вызванная недостатком фолиевой кислоты. У 30% беременных с анемией заболевание бывает выражено в легкой степени (гемоглобин 98–90 г/л), у 5% имеется тяжелая анемия (гемоглобин 70–64 г/л).

Факторы неблагоприятного воздействия на плод. Хроническая гипоксия – основной повреждающий фактор. У половины беременных с анемией выражена разной степени артериальная гипотония. У плода возрастает вероятность развития гипотрофии и анемии. Поздний токсикоз беременных присоединяется в 20–25% случаев. Для родов характерны слабость родовых сил, увеличенная кровопотеря. Незадолго до родов возможно развитие тромбофлебитов, тромбоэмболических нарушений.

Особенности новорожденного в период адаптации. Высок процент (от 7 до 30%) рождения недоношенных детей. Масса тела ребенка зависит от тяжести анемии материи. Частота асфиксии новорожденного – от 10 до 30%. В связи с гипогалактией у матери, вялостью сосания ребенка у части новорожденных (5–8% детей) рано развивается гипотрофия. Первоначальная убыль массы тела большая, отмечается замедленное ее восстановление. Характерны повторные приступы асфиксии, медленнее нормализуются показатели КОС крови, возможен повторный ацидотический сдвиг, чаще наступающий на 5–6-е сутки. Картина периферической крови не отличается от нормальных показателей при любой тяжести анемии у женщин. Дети, как правило, рождаются с достаточным запасом железа в организме. На 2–3-й недели жизни может произойти снижение уровня гемоглобина и (или) эритроцитов. Чаще это возникает у детей, быстрый рост которых сопровождается истощением тканевых депо железа. Новорожденные склонны к заболеваниям кожи и слизистых оболочек (потница, молочница, пиодермии), замедленному отпадению пуповинного остатка, осложненному заживлению пупочной ранки.

Особенности лечебных мероприятий и ухода. Реанимационное пособие в зависимости от оценки по шкале Апгар. Наблюдение за состоянием и профилактика вторичной асфиксии. Подконтрольное введение натрия гидрокарбоната при развитии позднего ацидотического сдвига. Профилактика поражений кожи и слизистых оболочек. Контрольные кормления и назначение докорма при гипогалактии у матери.

Новорожденные дети, родившиеся у матери с ожирением. Ожирение – чрезвычайно распространенное состояние; почти у 40% женщин старше 30 лет масса тела превышает «идеальную» на 20% и больше. Большинство беременных с ожирением – повторнобеременные.

Факторы неблагоприятного воздействия на плод. Избыток массы тела беременной женщины обусловливает большую массу тела ее ребенка, что может оказаться неблагоприятным фактором в течении родов. На плод оказывают влияние эндокринно-обменные заболевания, явившиеся причиной ожирения или возникшие вследствие него, функциональные расстройства и заболевания нервной и сердечно-сосудистой систем, являющиеся «спутниками» ожирения. У женщин, страдающих ожирением, высок процент позднего токсикоза беременных (до 23%), чаще встречаются аномалии положения и предлежания плода. Отмечается слабость родовой деятельности, увеличена частота оперативных вмешательств.

Особенности новорожденного в период адаптации. Масса тела у 80% новорожденных превышает средние величины (находится в пределах 4–5 кг), физиологическая убыль массы более значительна, восстановление происходит замедленно. Этот процесс осложняется еще и тем, что двигательная активность детей и сосательный рефлекс в течение длительного времени остаются сниженными.

Часть крупных детей рождаются переношенными; у них отмечаются асфиксия, родовые травмы центральной и периферической нервной системы, костей черепа, конечностей; частота этих осложнений достигает 15–18%.

Возможны изменения электролитного обмена, выходящие за пределы физиологических колебаний его показателей. Повышение концентрации натрия плазмы может иметь место при нормальных величинах этого катиона в эритроцитах. Содержание калия в эритроцитах и плазме чаще снижено на протяжении всей 1-й недели жизни. Для крупных детей характерна гипокалиемия, однако она не всегда сопровождается клиническими проявлениями.

В 1-е сутки жизни возможна гипогликемия со снижением содержания глюкозы до 0,75–1 ммоль/л. У таких детей низкая концентрация глюкозы нередко сохраняется на протяжении всей 1-й недели жизни.

У детей с большой массой тела возможны нарушения дыхания и сердечной деятельности. Проявляется это постоянным периферическим цианозом, приступами одышки и тахипноэ, сменяющимися брадипноэ. Цианоз сохраняется, несмотря на нормализацию газового состава крови и адекватное лечение. Нарушения дыхательной функции бывают обусловлены дисфункцией центрального генеза.

Особенности лечебных мероприятий и ухода. Общие элементы ухода и реанимации те же, что и в отношении детей, родившихся у матерей с поздним токсикозом беременных.

С первых дней жизни у крупных детей могут возникнуть затруднения, связанные с пониженной активностью сосательного рефлекса, в связи с чем могут потребоваться проведение стимулирующей терапии, облегчение процесса вскармливания (сцеживание материнского молока, более частое кормление).

В связи со значительной потерей массы у детей этой группы возможно ухудшение состояния из-за нарастающего метаболического ацидоза, особенно у родившихся в асфиксии. Большие потери массы предупреждаются достаточным введением жидкости и молока. Ацидотические сдвиги корригируются применением глутаминовой кислоты и кокарбоксилазы.

Врачу необходимо помнить о возможности выявления переломов ключиц, костей черепа, повреждения плечевого сплетения, поражений черепных нервов.

Новорожденные, родившиеся у матерей с сахарным диабетом. Из эндокринных заболеваний, сопутствующих беременности, сахарный диабет оказывает наиболее неблагоприятное воздействие на плод.

Факторы неблагоприятного воздействия на плод. Нарушения углеводного и других видов обмена веществ; морфофункциональные изменения плаценты и плодных оболочек; увеличение массы плаценты и нарушение функции амниотического эпителия. При сахарном диабете более часто развиваются патологические состояния, характерные для беременности: ранний и поздний токсикоз, угроза прерывания, невынашивание.

Патологическое течение родов наиболее часто встречается у женщин с декомпенсацией сахарного диабета. Тяжесть родового акта связана не только с клиническим несоответствием размеров плода (как правило, крупного) родовым путям матери, но и слабостью родовой деятельности, ухудшением состояния в связи с метаболическими нарушениями в родах.

У больных сахарным диабетом часто развиваются различные инфекции, в том числе локализованные гнойные процессы. Вероятно, с повышенной склонностью к инфекционным заболеваниям связана высокая частота пиелонефритов при сахарном диабете у беременных.

Давность заболевания матери диабетом существенно отражается на исходе для плода. При раннем заболевании доношенными и зрелыми рождаются 15–18% детей, если же заболевание началось в более позднем возрасте (не ранее чем за 5 лет до наступления настоящей беременности) – доношенными и зрелыми рождаются 45–48% детей.

У всех плодов выражены признаки внутриутробных нарушений, связанные с хронической гипоксией и метаболическими изменениями.

Особенности новорожденного в период адаптации. *Диабетическая эмбриопатия* формируется в первые 10 нед беременности. У больных сахарным диабетом увеличена частота пороков развития плода. У 3–4% детей встречаются аномалии развития, несовместимые с жизнью. Частота пороков увеличивается соответственно характеру осложнений и длительности заболевания. Чаще поражаются сердце и аорта, скелет, в особенности каудальный отдел позвоночника (агенезия сакрального и люмбального отделов, аномалии костей таза, деформации коленных суставов, нижних конечностей, стоп), урогенитальная система, головной мозг (анэнцефалия встречается в 2 раза чаще, чем в популяции).

Диабетическая фетопатия охватывает большое число анатомических и, прежде всего, патофизиологических феноменов. Бóльшая часть (2/3) детей рождаются со значительной массой: 5,5–6,5 кг и даже больше и длиной, которая может достигать 60 см и больше. Макросомия проявляется резким увеличением размеров печени и сердца. Дети внешне выглядят пастозными, имеют «кушингоидный» облик. Безусловно, за последние годы частота этого осложнения уменьшилась.

Несмотря на гигантский рост и большую массу тела, у детей в течение длительного времени отмечаются признаки функциональной незрелости, регуляторной дизадаптации, они по своему поведению и реакциям напоминают недоношенных.

Период адаптации может осложниться синдромом респираторных расстройств. Болезнь гиалиновых мембран нередко встречается даже у доношенных детей. У недоношенных и родившихся с помощью операции кесарева сечения частота СДР значительно возрастает.

Транзиторная желтуха начинается на 2–3-и сутки, достигает максимума – на 5–6-е или несколько позже, имеет черты желтухи недоношенных.

Типичным для нейростатуса новорожденных, родившихся у матерей с сахарным диабетом, является синдром повышенной возбудимости. Наблюдается он в течение первых 6–8 ч жизни. Спонтанно, но чаще после механического или акустического раздражения начинаются ритмические миоклонии рук и ног. Рефлексы оживлены, возможен клонус. Судорог нет, отсутствует и судорожная готовность. Это церебральные проявления, возникающие вследствие нарушения обмена у детей, матери которых больны сахарным диабетом. Большей частью они проходят бесследно.

По окончании синдрома повышенной нервной возбудимости в течение первых дней жизни преобладает синдром депрессии: снижение рефлекторной и двигательной активности, заторможенность сосательного рефлекса. К концу первой недели указанные явления исчезают, постепенно повышаются мышечный тонус и рефлекторная активность.

Процесс метаболической адаптации затягивается. Как правило, при рождении по сравнению с детьми, родившимися у здоровых матерей, более выражен метаболический ацидоз. Для этих младенцев характерна рецидивирующая гипогликемия, превышающая физиологическую гипогликемию новорожденных. Сразу после рождения в крови пуповины выявляется повышенное содержание глюкозы. Спустя 2–4 ч развивается гипогликемия вследствие сохраняющегося гиперинсулинизма и прекращения поступления глюкозы из крови матери. В развитии гипогликемических состояний новорожденных этой группы особенную роль играет охлаждение непосредственно после рождения.

Поддержание азотистого гомеостаза возможно у таких детей путем усиленной работы почки в режиме разведения. Выделяющаяся моча низкоосмолярная, количество ее в 2–2,5 раза выше, чем у здоровых новорожденных. Неустойчивость осмолярной концентрации в первые дни жизни указывает на несовершенство почечной осморегуляции. Особенно напряженно протекают процессы почечной осморегуляции у детей, родившихся от матерей с тяжелыми сосудистыми, обменными нарушениями.

Характерны изменения водного и электролитного обмена, потери жидкости (нередко значительные) сопровождаются обильным выделением с мочой натрия, уменьшением содержания в крови кальция и магния, появлением судорожной готовности, нарушений функции дыхания, ЦНС, отеков подкожного жирового слоя, отечных состояний. Электролитными сдвигами объясняются нарушения деятельности сердечно-сосудистой системы (тахикардия, аритмия, появление шумов, изменений на ЭКГ).

Наблюдающаяся у ряда детей гипопротеинемия может способствовать быстрому перемещению жидкости из сосудистого русла в интерстициальное пространство. Вследствие этого легко и быстро возникают отечные явления.

Лабораторный контроль. Исследование глюкозы крови полагается проводить в первые сутки через 2, 4, 6, 12 ч, затем к концу 2-х суток, в дальнейшем – на 3-и, 5-е, 7-е сутки жизни. Всего необходимо сделать не менее 8–10 исследований.

КОС крови проверяется через 4 ч после рождения, далее по показаниям.

Однократно, в 1–2-е сутки определяют гемоглобин и гематокрит, протромбиновое время.

Исследование калия, натрия, кальция, магния проводят по показаниям.

В первые сутки контролируется состояние сердца (ЭКГ) и делается (по показаниям) рентгенограмма грудной клетки (для исключения пневмонии, болезни гиалиновых мембран).

Для определения зрелости легких 1–2 мл аспирата желудочного содержимого набирают в пробирки для проведения «пенного теста» Клементса. С той же целью проводят исследования соотношения лецитин/сфингомиелин (в норме > 2). В околоплодных водах определяют также содержание фосфатидилинозитола и фосфатидилглицерола.

Особенности лечебных мероприятий и ухода. Независимо от того, выявлено или нет какое-либо заболевание у детей, родившихся от матери с сахарным диабетом, их следует помещать в отделение интенсивной терапии. Это связано, в основном, с тем, что независимо от массы тела и срока внутриутробного развития, они по характеристикам адаптации должны быть отнесены к недоношенным или незрелым к данному сроку.

В течение ближайших 2–4 ч наблюдения за ребенком необходимо сосредоточить внимание на выявлении аномалий и таких изменений, как респираторные нарушения, гипогликемия, признаки поражения ЦНС, врожденные заболевания сердца, нарушения в содержании электролитов.

Для предупреждения гипогликемий, которые обычно возникают в первые 2–4 ч после рождения, детям назначают для питья 5% раствор глюкозы (5–10 мл) каждые

2 ч и в первые сутки ребенка начинают кормить. Профилактику гипогликемии следует начинать рано, с первого дня. Если имеется снижение уровня сахара в крови, обычно применяют 10% раствор глюкозы капельно внутривенно до стабилизации гликемии. При этом возможно появление глюкозы в моче.

Особенной тщательности требует наблюдение за ребенком в течение первых 24 ч после рождения. Гипогликемия проявляется дрожанием рук, ног, подбородка, значительным снижением мышечного тонуса, потливостью. Кожа становится бледной, замедляется или учащается пульс. При нарастании гипогликемии происходит потеря сознания, появляются тонические или клонические судороги.

В 1-е сутки жизни возможны большие потери жидкости и возникновение напряженности водно-электролитного обмена, что заставляет особенно тщательно следить за количеством потребляемого ребенком молока. Инфузионная терапия характеризуется медленным введением растворов (6–8 капель в 1 мин) из-за легко возникающих нарушений в функционировании сердечно-сосудистой системы.

При появлении отеков предпочтительнее применять фуросемид (0,003 г 2 раза в день), менее целесообразен гипотиазид (0,003 г 2 раза в день).

Для профилактики и лечения проявлений геморрагического синдрома применяют викасол (0,003 г 3 раза в день на протяжении 3 дней), рутин (0,002 г 2 раза в день), аскорбиновую кислоту (0,05 г 2 раза в день).

Очень важным моментом является своевременное начало лечения при первых признаках СДР. Необходимо обеспечить проходимость дыхательных путей, подачу 40–50% увлажненного кислорода. Оксигенотерапию следует продолжать до полного исчезновения синдрома гипоксии. Противопоказанием к непрерывному применению кислорода является резко нарастающая бледность кожных покровов. При первых признаках отека легких рекомендуется в течение 30–40 мин проводить вдыхание кислорода, насыщенного парами спирта в смеси с воздухом.

В лечении СДР при пневмопатиях значительную роль отводят искусственной вентиляции легких (ИВЛ). Показанием к ИВЛ является рождение ребенка в тяжелом состоянии, с оценкой по шкале Апгар 4 балла и ниже. Клиническим показанием к ИВЛ в дальнейшем служит появление приступов асфиксии, выраженного цианоза, патологических ритмов дыхания и др.

Данные КОС также могут быть надежным критерием для начала ИВЛ. Ее рекомендуют начинать при показателях КОС: pH 7,0 и ниже, P_{O_2} – 6,67 кПа (50 мм рт. ст.) и P_{CO_2} – более 11,0 кПа (82 мм рт. ст.). Некоторые педиатры при ИВЛ применяют 50–60% кислородно-гелиевую смесь, которая обладает высокой диффузионной способностью и снижает дыхательное сопротивление.

Из дыхательных аналептиков на сегодняшний день рациональным считают использование этимизола, который рекомендуют применять для восстановления дыхания при асфиксии новорожденных, профилактики вторичной асфиксии и лечения всех видов дыхательной недостаточности. Назначают его из расчета 0,5–1 мг/кг массы парентерально. Малая токсичность препарата позволяет вводить его повторно в течение суток.

В родильном доме необходимо стимулировать лактацию матери и следить за достаточностью грудного вскармливания. Выписка детей, родившихся у матерей с сахарным диабетом, из родильного дома происходит в зависимости от состояния матери и ее ребенка.

Новорожденные, извлеченные после операции кесарева сечения. Частота кесарева сечения составляет 1–2% по отношению ко всем родам, в профилированных родильных домах она равняется 5–10%, а при некоторых видах акушерской патологии, например тазовых предлежаниях, достигает 25%.

Факторы неблагоприятного воздействия на плод. Родоразрешение с помощью операции кесарева сечения нельзя признать физиологичным, так как филогенетически обусловленные раздражения предлежащей части плода, приводящие к предпусковой активации дыхательного центра, отсутствуют; кроме того, происходит слишком быстрая смена условий внутриутробного существования на внеутробное.

Отрицательное влияние на плод могут оказать неправильный выбор анестезии, технические погрешности операции. В частности, иногда возникает состояние физиологического апноэ или асфиксии новорожденного вследствие фармакологической депрессии дыхательного центра. Внутричерепные кровоизлияния возникают вследствие затруднений при извлечении плода, а также в ответ на внезапно возникшую разницу между внутриматочным и атмосферным давлением. Анемия новорожденного бывает обусловлена такими осложнениями, как «кесарская плацента» (разрез приходится на плаценту) или «кровотечение в плаценту» (если пуповину пережимают не сразу после извлечения плода из матки, а новорожденного держат высоко над операционным столом).

Кесарево сечение, выполненное технически правильно, на высоком анестезиологическом уровне, в присутствии неонатолога, не таит в себе опасности для новорожденного; отрицательное влияние оказывают те акушерские ситуации, которые явились показанием к оперативному родоразрешению.

Показания к кесареву сечению подразделяют на абсолютные, когда иных возможностей для родоразрешения нет (сужение таза III и IV степени, полное предлежание плаценты), и относительные. В настоящее время абсолютные показания встречаются редко, операцию производят почти исключительно по относительным показаниям. Основными относительными показаниями являются: клиническое несоответствие между головкой плода и тазом матери, акушерские кровотечения, преждевременная отслойка нормально расположенной плаценты, при отсутствии условий для быстрого родоразрешения через естественные родовые пути, упорная, не поддающаяся медикаментозному лечению слабость родовой деятельности, поперечное положение плода, тазовые предлежания в сочетании с дополнительными осложнениями (слабость родовой деятельности, крупный плод, перенашивание, суженный таз и др.), тяжелое и длительное течение позднего токсикоза беременных, некоторые соматические заболевания.

В последнее время показания к кесареву сечению значительно расширились за счет включения в них начавшейся гипоксии плода, длительного бесплодия в анамнезе в сочетании с другими отягощающими моментами, пожилого возраста первородящей, а также совокупности факторов с неблагоприятным прогнозом для плода.

Особенности новорожденного в период адаптации. Состояние ребенка зависит от тяжести внутриутробных нарушений, промежутка времени от начала родовой деятельности до оперативного родоразрешения. К концу первой недели, как правило, функциональные показатели (гемодинамика, система дыхания, КОС, показатели периферической крови) обычно не отличаются от таковых у ребенка, родившегося через естественные родовые пути.

Наибольшая перинатальная заболеваемость характерна для детей при осложненном течении беременности. Прогноз для новорожденного значительно улучшается, если операция проводится в плановом порядке.

Особенности лечебных мероприятий и ухода. После извлечения ребенка из матки реанимационные мероприятия проводятся в соответствии с оценкой по шкале Апгар. Дальнейшее ведение зависит от развития тех или иных синдромов в раннем неонатальном периоде. Вскармливание грудным донорским молоком с последующим прикладыванием к груди матери.

Новорожденные, родившиеся у матерей с переношенной беременностью. Истинное перенашивание отмечается у 4–6% беременных.

Факторы неблагоприятного воздействия на плод определяются прежде всего дистрофическими изменениями плаценты, т. е. состоянием плацентарной недостаточности. Это состояние выражается прогрессированием хронической гипоксии, метаболическими нарушениями, снижением резервных адаптационных возможностей плода. Ухудшение состояния плода усугубляется также и тем, что к этому сроку возрастает потребность его в кислороде, а устойчивость к кислородной недостаточности снижается. При перенашивании уменьшается содержание эстрогенов, определяющих состояние «биологической защищенности» новорожденного. Беременность при перенашивании нередко осложняется поздним токсикозом, маловодием. Наибольшая угроза для переношенного ребенка возникает в родах. К этому моменту он достигает крупных размеров, уплотняются кости черепа, создается угроза несоответствия размеров плода родовым путям, возрастает вероятность родового травматизма, разрушается сурфактант.

Особенности новорожденного в период адаптации. Внешний вид переношенного ребенка отражает клинику нарастающих нарушений трофики: уменьшение толщины подкожного жирового слоя, отсутствия на коже первородной смазки, мацерация эпидермиса, изменения состояния ногтей (ломкость), волос (густые и длинные в отличие от детей, родившихся в срок). Вскоре после рождения кожа становится ломкой, похожей на пергамент.

Хроническая внутриутробная гипоксия приводит к развитию тяжелой асфиксии при рождении (9–32% от числа детей этой группы). Степень тяжести метаболического ацидоза нарастает параллельно увеличению срока перенашивания беременности. Метаболический ацидоз даже у леченых детей может наблюдаться на протяжении 5–7 дней.

У переношенных новорожденных отмечается высокое содержание в плазме калия, сопровождающееся низким уровнем его в эритроцитах. В то же время в них обнаруживают высокое содержание натрия, что может расцениваться как проявление клеточного эксикоза. Нередко появляется гиперкальциемия, однако соотношение кальций/магний не сбалансировано, что сопровождается понижением нервно-мышечной активности. При значительном перенашивании у большинства детей определяют сниженный объем циркулирующей крови, в основном за счет уменьшения объема циркулирующей плазмы.

У детей этой группы частота заболеваний кожи и подкожного жирового слоя увеличена, мумификация и отпадение пуповины нарушаются (примерно у 6% детей возникают осложнения при заживлении пупочной ранки).

Особенности лечебных мероприятий и ухода. После проведения первичной реанимации необходимо следить за температурой тела ребенка, особенно в первые сутки, проходимостью дыхательных путей (возможна дыхательная недостаточность после

аспирационного синдрома). На протяжении 3–4 дней сохраняется вероятность возникновения вторичной асфиксии. Ввиду неадекватности функции внешнего дыхания, особенно у родившихся в состоянии асфиксии, необходимо повторно проводить отсасывание слизи из верхних дыхательных путей.

Показано введение 4% раствора натрия гидрокарбоната в вену пуповины без предварительного определения КОС крови: при массе тела от 3 до 4 кг – 10 мл, если масса свыше 4 кг – 15 мл. Затем вводят 10–15 мл 20% раствора глюкозы.

При отсутствии противопоказаний все дети должны быть своевременно приложены к груди. Однако среди переношенных нередко встречаются так называемые «ленивые» сосуны, которые нуждаются в стимулировании при кормлении. С первых суток контролируют питьевой режим, детям с проявлениями эксикоза назначают большее количество жидкости.

Новорожденные дети, родившиеся у первородящей 30 лет и старше. Факторы неблагоприятного воздействия на плод. Своеобразие этой группы первородящих женщин заключается прежде всего в значительном числе заболеваний, которые обнаруживаются у них во время беременности. Прежде всего, это относится к репродуктивным органам. Соматическая патология слагается из заболеваний сердечно-сосудистой системы, печени, почек, хронических заболеваний кишечника. Возрастает количество эндокринных нарушений, имеет значение рост интоксикаций бытового и производственного характера.

Во время беременности у женщин старшей возрастной группы частым осложнением является поздний токсикоз (14–20%), у пожилых первородящих в 2–2,5 раза чаще встречаются осложнения в родах.

С увеличением возраста матери нарастает удельный вес детей с пороками развития, снижение функциональной активности Т-системы иммунитета приводит к возрастанию частоты неопластических процессов и внутриутробных инфекций.

Особенности новорожденного в период адаптации. Увеличено число детей, у которых при рождении отмечается большая масса тела, но высок и удельный вес детей с низкой массой. Перинатальная заболеваемость в этой группе возрастает.

Особенности лечебных мероприятий и ухода. Охранительный режим (оптимальная температура, покой). Улучшение функции внешнего дыхания (оксигенотерапия). Выявление врожденных пороков развития, внутриутробной или интранатальной инфекции, стимуляция лактации у матери.

Новорожденные от родителей, больных алкоголизмом. Факторы неблагоприятного воздействия на плод. В патогенезе неблагоприятного влияния на плод решающее значение имеет уксусный альдегид. Мутагенное, тератогенное, цитотоксическое действие ацетальдегида усугубляется снижением активности альдегиддегидрогеназы у матери, больной алкоголизмом, а также замедленным метаболизмом этанола у плода. Имеют значение также несбалансированное питание беременной, гипогликемия у нее и соответственно у плода вследствие частичного покрытия энергетических потребностей за счет этанола, прямое токсическое действие алкоголя на ткани плода. У женщин, больных алкоголизмом, всегда нарушено течение беременности и родов.

Особенности новорожденного в период адаптации. *Алкогольный синдром* у плода характеризуется следующими признаками: задержка роста и дефицит массы тела, типичным внешним проявлением является черепно-лицевой дисморфизм (микрофтальм, птоз, косоглазие, укорочение длины глазных щелей, блефарофимоз, удлинение лица, низкий лоб, недоразвитие подбородка, маленький, седловидного типа нос, уплощение затылка).

Другие дефекты костной системы: аномалии формы грудной клетки, укорочение стоп, неполное разгибание в локтевых суставах, аномалии расположения пальцев, синдактилия, дисплазия тазобедренных суставов. У 30–50% детей имеются пороки сердца, часты генитально-анальные нарушения.

Пренатальная энцефалопатия: на фоне значительной задержки психомоторики с первых дней после рождения отмечаются неадекватные реакции на внешние раздражения, нарушение суточного ритма, тремор конечностей. Возможны затруднения сосания и глотания, моторная дискоординация.

Дыхательные расстройства связаны с нарушениями центрального генеза и периодически требуют применения искусственной вентиляции легких. У ребенка, мать которого больна алкоголизмом, может развиться тяжелая гипогликемия.

Новорожденный может рождаться в состоянии *алкогольной абстиненции*, что выражается в первые часы жизни учащением дыхания, тремором, судорогами, периодическими остановками дыхания, рвотой, мышечной гипотонией, опистотонусом. Абстинентный синдром усугубляет поражение ЦНС.

Особенности лечебных мероприятий и ухода за новорожденным. Угнетение дыхательной функции может оказаться первым симптомом заболевания и требует повторного применения дыхательных аналептиков. Развитие гипогликемии может быть предупреждено повторным внутривенным введением глюкозы сразу после рождения и в течение первых суток жизни не только парентерально, но и через рот.

Применение стимулирующих препаратов в связи с вялостью и недостаточностью глотательного и сосательного рефлексов, общей заторможенностью (кофеин-бензоат натрия 0,5% раствор по 1 чайной ложке 3 раза в день), дибазол (0,001 г однократно в течение суток), глутаминовая кислота (5% раствор по 1 чайной ложке 3 раза в день).

Если выявляется абстинентный синдром, он может быть снят или сильно ослаблен аминазином в дозе 2 мг/(кг · сут) на 3 приема.

Профилактика гипогалактии должна начинаться с первого дня после родов, а ребенку следует назначить достаточное количество грудного молока.

Новорожденные, родившиеся у курящих матерей. Факторы неблагоприятного воздействия на плод. Никотин оказывает разностороннее действие на организм беременной, так как содержит в своем составе ряд биологически активных веществ: метиловый спирт, пиримидиновые основания, метиламин, простейшие амины, этилмеркаптан и др. Табачный дым содержит также угарный газ, цианиды.

У курящих женщин увеличивается угроза преждевременного прерывания беременности. При этом имеет значение и так называемое «пассивное курение», когда беременная в течение длительного времени находится в одном помещении с курящими.

Пагубное действие на плод связано и с тем, что у курящих нарушается продукция прогестерона и пролактина, которые необходимы для нормального развития плода.

Никотин суживает сосуды матки, плаценты, а также сосуды плода. Снижение маточного кровотока вызывает гипоксию плода и нарушение его трофики. Эти процессы усиливаются содержащейся в табачном дыму окисью углерода.

При курении в ткани в избытке поступают вещества, угнетающие иммуногенез, в связи с чем беременные чаще болеют, а у их новорожденных детей достоверно чаще возникают вирусные и бактериальные инфекции.

Особенности новорожденного в период адаптации. Частота врожденных пороков развития более чем в 2–3 раза превышает средние цифры в популяции среди некурящих. Часто рождение детей в асфиксии (до 25%). Нередки функциональные нарушения со стороны ЦНС. Достоверно повышена частота заболеваний респираторного тракта. Отмечается склонность к геморрагическим явлениям.

Особенности лечебных мероприятий и ухода. Принципиально они не отличаются от тех мероприятий, которые проводятся по отношению к детям, родившимся у матерей с поздним токсикозом беременных. Необходим акцент на профилактику геморрагического синдрома, заболеваний легких.

Плацентарная трансфузия. Под плацентарной трансфузией (ПТ) понимают совокупность реакций новорожденного, связанную с поступлением в сосудистое русло ребенка плацентарной крови, что может иметь место при поздней перевязке пуповины.

Особенности новорожденных, получивших ПТ. Под влиянием ПТ увеличивается давление в легочных артериях, повышается частота дыхания, лучше расправляется легочная ткань, предупреждаются явления гипостаза, недостаточности малого круга.

У половины детей, получивших ПТ, убыль массы тела менее выражена.

У детей, получивших ПТ, уже со второго дня снижаются осмолярная концентрация и концентрация белка в плазме. ПТ – один из важнейших факторов, определяющих происходящий в первые часы переход плазмы во внесосудистое пространство, перераспределение в организме ребенка воды, электролитов. Прямым следствием этого являются увеличение ОЦК и последующее возрастание в крови числа эритроцитов и концентрации гемоглобина.

В связи с увеличением массы циркулирующей крови и эритроцитов важное значение приобретает процесс последующей физиологической деградации избытка гемоглобина. Он составляет главный источник железа в периоде новорожденности. При отсутствии ПТ количество недополученного железа может составить до 10% от всей потребности в первый год жизни.

ПТ не оказывает существенного влияния на состояние КОС.

ПТ может оказать влияние на механизм развития транзиторной гипербилирубинемии новорожденных, однако отчетливая зависимость между ней и гипербилирубинемией выявляется лишь у недоношенных детей.

Под действием ПТ происходит активация фибринолиза, что является существенным для обеспечения микроциркуляции.

Таким образом, выбор времени пережатия пуповины влияет на объем крови у ребенка и симптоматологию ПТ. Если пуповина была пережата рано, возникает гиповолемия, у детей имеются низкие показатели гематокрита и артериального давления, периферическое сужение сосудов и бо́льшая эластичность легких по сравнению с детьми, у которых пуповина была пережата поздно.

Отрицательные моменты поздней перевязки пуповины складываются в основном из следующих моментов.

Развитие полицитемии и возможность развития осложнений со стороны сердечно-сосудистой системы, особенно при наличии дополнительных осложняющих факторов (гипок-

сия, асфиксия, пневмония). Гиперволемия сочетается с повышенной вязкостью крови. Имеется склонность к геморрагическим проявлениям. Снижение эластичности легочной ткани, гиперволемия могут стать причиной гипостатических явлений в легких, что нередко проявляется периодически возникающим храпящим дыханием (особенно на выдохе). У недоношенных и незрелых детей может развиться гипербилирубинемия.

Таким образом, время перевязки пуповины является одним из факторов, определяющих течение периода ранней адаптации, и, в зависимости от присоединения различных осложняющих факторов, может оказывать благоприятное или неблагоприятное влияние на течение этого периода. *Пуповину рекомендуется пережать после первого вдоха, т. е. приблизительно спустя 30 с после рождения.* Если же время пережатия пуповины превышает указанный срок, то это нужно отметить в истории развития новорожденного.

Глава 8
ЗАБОЛЕВАНИЯ НОВОРОЖДЕННЫХ

АСФИКСИЯ НОВОРОЖДЕННЫХ

Асфиксия – патологическое состояние, обусловленное остро или подостро протекающей гипоксией и гиперкапнией, проявляющееся тяжелыми расстройствами деятельности нервной системы и кровообращения. Асфиксия новорожденных диагностируется при наличии у ребенка сердечной деятельности и отсутствии дыхания или при отдельных нерегулярных дыхательных движениях. Различают первичную (врожденную) и вторичную (возникает в первые часы жизни) асфиксию новорожденных. Первичная асфиксия может быть связана с: 1) заболеваниями матери, ведущими к падению содержания кислорода в крови плода (поздний токсикоз беременных, хронические заболевания бронхов, легких, а также сердечно-сосудистой системы, тяжелая анемия); 2) нарушением маточно-плацентарного кровообращения (поздний токсикоз беременных, обвитие пуповины, короткая пуповина, истинные узлы пуповины, преждевременная отслойка нормально расположенной плаценты); 3) заболеваниями плода (внутриутробные инфекции, тяжелая гемолитическая болезнь и др.); 4) ятрогенными причинами (родостимуляция, особенно с применением окситоцина, магнезиальная терапия, медикаментозный сон, акушерские пособия в родах).

По времени возникновения первичная асфиксия может быть анте- и(или) интранатальной. В зависимости от длительности воздействия выделяют острую (чаще интранатальную) и хроническую асфиксию.

Частота первичной асфиксии новорожденных составляет около 5%. Своевременно проведенные мероприятия при мониторном наблюдении за родами позволяют снизить ее до 1,5%.

Ранними признаками гипоксии следует считать уменьшение лабильности сердечного ритма плода и отклонение интервала S–T от изоэлектрической линии. Изменение частоты сердечных сокращений плода является следствием уже развившейся внутриутробной гипоксии.

В зависимости от тяжести клинических проявлений асфиксию разделяют на легкую и тяжелую. Оценку степени тяжести первичной асфиксии проводят с помощью шкалы Апгар (см. гл. 1). В случае легкой гипоксии оценка на 1-й минуте составляет 5–6 баллов и к 5-й минуте достигает значений, характерных для здоровых новорожденных. Оценка 7 баллов на 1-й и 5-й минутах жизни чаще всего характерна для детей, перенесших легкую гипоксию. Оценка 5–6 баллов при рождении без тенденции к улучшению на протяжении первых 5 мин жизни, как и повышение оценки до 5–6 баллов в случае более низких цифр при рождении, свидетельствует о тяжелой гипоксии.

Патогенез. Кратковременная или легкая гипоксия вызывает включение компенсаторных механизмов плода. При этом увеличиваются выброс глюкокортикоидов, число циркулирующих эритроцитов, учащается сердечный ритм, возможно некоторое повышение систолического давления. Увеличения сердечного выброса у новорожденных не происходит.

Продолжающаяся гипоксия способствует включению энергетически невыгодного пути обмена углеводов – анаэробного гликолиза. Сердечно-сосудистая система реагирует на нее перераспределением циркулирующей крови с преимущественным кровоснабжением жизненно важных органов (мозг, сердце), что, в свою очередь, приводит к кислородному голоданию кишечника, мышечной ткани, олигурии и др. и возникновению метаболического ацидоза (накопление лактата).

В случае тяжелой и(или) длительной гипоксии возникает срыв механизмов компенсации, начинается истощение коры надпочечников, что, наряду с брадикардией и снижением минутного объема кровообращения, приводит к артериальной гипотензии вплоть до шока.

Нарастание метаболического ацидоза способствует увеличению проницаемости сосудистой стенки и клеточных мембран.

Повышение проницаемости сосудистой стенки, в свою очередь, приводит к увеличению гемоконцентрации (сладжирование эритроцитов, внутрисосудистые тромбы), диапедезным кровоизлияниям (вплоть до значительных по размеру кровоизлияний в головной мозг), выходу жидкой части крови из сосудистого русла (прежде всего, возникновение отека головного мозга), гиповолемии.

Нарушение проницаемости клеточных мембран способствует дизэлектролитемии (гиперкалиемии, гипомагниемии, гипокальциемии), которая усугубляет поражение ЦНС и сердечно-сосудистой системы.

Перечисленные факторы приводят также к изменению функционирования коагуляционного и тромбоцитарного звена гемостаза и могут спровоцировать ДВС-синдром (см. гл. 8).

Тяжесть состояния ребенка и прогноз зависят, как правило, от степени поражения головного и спинного мозга, надпочечников и легких.

Ведущим механизмом возникновения гипоксической энцефалопатии является ишемическая. Возникновение ишемии тканей головного мозга обусловлено резким снижением перфузионного давления и нарушением венозного оттока. Первое связано с падением системного артериального давления, т. е. шоком. Снижение систолического давления в плечевой артерии менее 6,67 кПа (50 мм рт. ст.) сопровождается резким падением интенсивности мозгового кровотока – до $20{,}0 \pm 2{,}2$ мл/(100 г · мин) при $36{,}0 \pm 3{,}2$ мл/(100 г · мин) у здоровых детей первого дня жизни.

Ишемия ткани головного мозга всегда сопровождается ее отеком, что приводит к повышению сопротивления сосудов головного мозга более чем на 30% по сравнению со здоровыми новорожденными.

Тяжелые гипоксия и метаболический ацидоз с сопровождающими их гемореологическими и тканевыми нарушениями приводят и к гипоперфузии сердца, возникновению ишемических некрозов эндокарда, папиллярных мышц, что, в свою очередь, усугубляет артериальную гипотензию. С другой стороны, аспирационный синдром, сохраняющаяся гипоксия являются причиной отсутствия уменьшения сопротивления в легочных сосудах (не снимается характерный для плода спазм их), что, наряду с артериальной гипотонией, приводит к возникновению патологического шунтирования (право-левый шунт через артериальный проток и овальное отверстие), неэффективности дыхания даже 100% кислородом, а отсюда к необходимости проведения, наряду с дыхательной реанимацией, инфузионной и другой терапии.

Факторами, усугубляющими (а иногда и определяющими) тяжесть поражения ЦНС у ребенка, являются антенатальные вредности (тяжелые токсикозы и/или анемия беременной, хроническое заболевание матери, в том числе хронические инфекции). Это в большой степени обусловлено тем, что различные антенатальные нарушения в конечном итоге приводят к повреждению головного мозга. Антенатальная гипоксия вызывает замедление темпов роста капилляров головного мозга, что способствует увеличению объема цилиндра Крога (размеров участка ткани мозга на один функционирующий капилляр).

Увеличение проницаемости сосудов мозга под действием гипоксии не только вызывает диапедезные кровоизлияния, но и обусловливает возникновение массивных внутричерепных гематом, образующихся иногда даже до начала родовой деятельности. Для данной группы новорожденных могут быть травматичными даже физиологические роды.

Клиническая картина зависит от степени тяжести гипоксии. При легкой гипоксии состояние ребенка после рождения обычно расценивают как средней тяжести. В первые минуты жизни ребенок обычно вялый, спонтанная двигательная активность и реакция на осмотр слабые. Физиологические рефлексы новорожденного угнетены. При аускультации сердца выявляется тахикардия. Тоны сердца повышенной звучности, хотя в некоторых случаях возможно их приглушение. Дыхание после затяжного первичного апноэ может быть аритмичным, иногда с небольшим участием вспомогательной мускулатуры. Кожные покровы чаще цианотичны, однако после проведения оксигенации быстро розовеют. В течение первых 2–3 дней жизни для этих новорожденных характерно появление повышенной возбудимости, которая возникает обычно через несколько часов после рождения. Появляются тремор, раздраженный крик, нарушения сна, частые срыгивания, гиперестезии. Изменение физиологических рефлексов новорожденных и мышечного тонуса индивидуальны. Сухожильные рефлексы обычно увеличены. Наличие приведенной симптоматики свидетельствует о том, что даже легкая гипоксия вызывает нарушения функционирования ЦНС, которые чаще всего имеют транзиторный характер и являются следствием метаболических нарушений, внутричерепной гипертензии. Это подтверждается нарушением регуляции кровенаполнения мозга, которое, в отличие от здоровых новорожденных, зависит от уровня систолического давления, и отсутствием реакции мозговых сосудов на оксигенацию. Состояние детей обычно быстро улучшается и к 3–5-м суткам жизни становится удовлетворительным.

При тяжелой гипоксии состояние ребенка при рождении бывает средней тяжести или тяжелым. Мышечный тонус и двигательная активность низкие. Реакция на осмотр может отсутствовать; реакция на болевое раздражение вялая. Физиологические рефлексы в первые

часы жизни нередко отсутствуют, сосательный рефлекс может быть ослаблен в течение 2–3 сут после рождения. Цвет кожных покровов восстанавливается медленно, что говорит о большей кислородной задолженности организма и выраженных нарушениях микроциркуляции. Эффект оксигенации проявляется иногда лишь через несколько часов после рождения. Тоны сердца чаще приглушены, периодически возможно появление систолического шума. Физикальные данные над легкими вариабельны. Нарушения функции ЦНС могут проявляться синдромами как повышенной, так и пониженной возбудимости. Возможна стволовая симптоматика. Состояние детей улучшается медленнее, чем при легкой гипоксии, и становится удовлетворительным лишь к 5–7-му дню жизни. При рождении оно может быть очень тяжелым, вплоть до клинической смерти. Кожные покровы цианотичные, бледные или с землистым оттенком. Самостоятельное дыхание нередко отсутствует. Ребенок не кричит, на осмотр не реагирует; реакция на болевое раздражение угнетена или отсутствует. Характерны арефлексия, адинамия, значительное снижение мышечного тонуса. Реакция зрачков на свет вялая. Тоны сердца глухие, часто выявляется систолический шум гемодинамического характера. Выражена брадикардия. Возможно расширение границ относительной сердечной тупости. Дыхание над легкими нередко ослаблено (наличие патологических ателектазов), разнокалиберные влажные хрипы (следствие аспирационного синдрома). При пальпации живота выявляют умеренное увеличение печени (гемодинамические нарушения особенно характерны для хронической гипоксии), при аускультации отмечают вялую перистальтику кишечника (следствие ишемии и метаболических нарушений). Меконий обычно отходит во время родового акта.

С помощью реанимационных мероприятий восстанавливают жизненно важные функции (прежде всего дыхание), но не выводят новорожденного из тяжелого состояния. Это обусловливает необходимость интенсивного лечения ребенка в отделении патологии новорожденных.

Динамика клинической картины зависит от длительности гипоксии, а также фона, на котором она развилась, полноты и своевременности первичной реанимации, выраженности аспирационного синдрома, присоединения осложнений (нередко инфекционного генеза), активности терапии в остром периоде и обусловленной этими факторами тяжести поражения ЦНС.

Тяжелая гипоксия в большей степени сказывается на механизмах регуляции мозгового кровообращения. В отличие от легкой гипоксии она приводит к нарушению регуляции не только кровенаполнения мозга, но и интенсивности мозгового кровотока.

В зависимости от глубины поражения ткани головного мозга в клинической картине могут превалировать синдромы апатии (особенно в случае выраженной острой надпочечниковой недостаточности), повышенной возбудимости, внутричерепной гипертензии, судорожный (последние нередко сочетаются и являются следствием отека головного мозга, внутричерепного кровоизлияния, гипокальциемии, гипомагниемии, гипогликемии).

Диагноз асфиксии ставят на основании акушерско-гинекологического анемнеза, течения родов, оценки по шкале Апгар на 1-й и 5-й минутах жизни, данных клинико-лабораторных исследований.

Дифференциальный диагноз проводят с внутриутробной инфекцией, внутричерепной родовой травмой, спинальной травмой, острой надпочечниковой недостаточностью, травмой паренхиматозных органов, диафрагмальной грыжей, врожденным пороком сердца, постгеморрагической анемией (см. соответствующие разделы).

Лечение. Основным в лечении детей с асфиксией является скорейшее налаживание адекватной вентиляции легких.

Тактика выведения ребенка из асфиксии: 1) отсасывание слизи из полости рта в момент появления головы из родовых путей; 2) немедленное отделение ребенка от матери и перенос его на подогреваемый столик под источник лучистого тепла; 3) интубация трахеи; 4) отсасывание содержимого трахеи и бронхов; 5) искусственная вентиляция легких – при отсутствии самостоятельного дыхания; 6) удаление содержимого желудка через зонд; 7) коррекция метаболических нарушений, симптоматическая терапия. Методы реанимационных пособий и тактика их проведения – см. гл. 9.

Легкая гипоксия (асфиксия) во многих случаях после проведения первичной легочной реанимации в родильной комнате лечения не требует, и через 30–40 мин, когда врач убеждается в стабильности состояния ребенка, проводят обычный первичный туалет (см. гл. 2). Если легкая гипоксия в родах возникла на фоне антенатального неблагополучия, то требуется обследовать ребенка в родильной комнате (КОС и газовый состав крови, по показаниям ЭКГ, клинический анализ крови и др.). Как правило, таким детям нужно лечение коррекции метаболических нарушений. Оптимальный вариант – проводить его внутривенно, капельно. Хуже – медленное (со скоростью 3–4 мл в 1 мин) внутривенное струйное введение глюкозо-витамино-энергетического комплекса (10% раствор глюкозы – 3–4 мл/кг массы с добавлением 50–100 мг аскорбиновой кислоты, кокарбоксилаза вводится внутримышечно в дозе 25 мг). Объем и состав инфузионной терапии при внутривенном капельном вливании определяют, исходя из суточных потребностей (см. гл. 9). Во вливании щелочей при легкой асфиксии, как правило, необходимости нет. Профи-

лактика геморрагического синдрома у таких детей сводится к внутримышечному введению препаратов витамина К сразу после рождения (0,2–0,5 мл 1% раствора викасола). Первое кормление – через 12–18 ч после рождения (сцеженное материнское или донорское молоко). В дальнейшем, если позволяет состояние ребенка, осуществляют вскармливание грудью. Детей следует носить на кормление на руках (как и всех новорожденных, перенесших гипоксию). Оксигенацию проводят по строгим показаниям (цианоз кожи, дыхательная недостаточность, снижение Pa_{O_2}), так как она вызывает у детей данной группы артериальную гипертензию, что чревато опасностью возникновения или увеличения размеров внутричерепного кровоизлияния. Нередко показано повторное отсасывание слизи из верхних дыхательных путей и желудка. При возникновении синдрома повышенной возбудимости применяют седативную терапию: фенобарбитал из расчета 5 мг/(кг · сут) на 3 приема, димедрол из расчета 1–2 мг/(кг · сут) на 3 приема в сочетании с мочегонными средствами. Как правило, детям, родившимся в состоянии легкой гипоксии, назначают внутрь также рутин (0,005 г 2 раза в день), кальция глюконат (10% раствор по 1 чайной ложке 3 раза в день), аминалон (1% раствор по 1 чайной ложке 3 раза в день), витамины С, B_1, B_2.

Тяжелая асфиксия. В родильной комнате после налаживания ИВЛ и по показаниям сердечной реанимации приступают к коррекции патологических метаболических и гемореологических сдвигов, лечению отека мозга. В вену пуповины медленно, со скоростью 3–4 мл/мин, вводят 4% раствор натрия гидрокарбоната (4–5 мл/кг), 20% глюкозу (5 мл/кг), 100–150 мг аскорбиновой кислоты (лучше 10 мг цитохрома С), 50 мг кокарбоксилазы, преднизолон (1–2 мг/кг), 10% раствор кальция глюконата (1 мл/кг). Растворы натрия гидрокарбоната и кокарбоксилазы вводят в одном шприце, глюкозу и аскорбиновую кислоту с преднизолоном – в другом, раствор кальция – в третьем.

Оптимальной общепринятой тактики по борьбе с отеком мозга не разработано. Считается наиболее целесообразным начинать внутривенное капельное вливание гиперосмолярных растворов: либо 10% альбумина, либо 10% раствора сорбита (лучше) или маннита, либо сухой плазмы (разведенной в 2 раза меньшим объемом жидкости, чем необходимо по инструкции). Все указанные препараты вливаются в дозе 10 мл/кг массы. Нами [Ходов Д. А., 1980] совместно с Э. Д. Костиным и В. П. Чистяковым установлен хороший эффект при тяжелой асфиксии сочетанной инфузионной терапии растворов сорбита и декальцинированного желатина (100 мл раствора содержали: декальцинированного желатина 50 г; 50% раствора сорбита 10 мл; дистиллированной воды 37 мл; калия хлорида 2% 1 мл; натрия гидрокарбоната 1 г; магния хлорида 1 г; рН раствора 7,49; суммарная осмолярность 450 мосм/л) в объеме 15 мл/кг массы тела со скоростью 4–5 капель в 1 мин. Это приводит к ликвидации гипоперфузии мозга и артериальной гипотензии, типичных у таких детей, резко снижает сосудистое сопротивление мозга, увеличивает количество крови в мозге, способствует нормализации нарушенного метаболического контроля мозгового кровообращения на фоне оксигенации. Всем детям с первых часов жизни назначают мочегонные средства (лазикс по 1 мг/кг 2–3 раза в день), эуфиллин (2,4% раствор 0,1 мл/кг 3 раза в день). При рождении внутримышечно вводят препараты витамина К.

В настоящее время считают, что если при первичной асфиксии ИВЛ в течение 20 мин к появлению самостоятельного дыхания не привела, то, несмотря на сохраняющееся сердцебиение, реанимацию ребенка следует прекратить, ибо при этом развивается тяжелое необратимое поражение мозга. Если ИВЛ проводят более 3–5 мин, то по ее окончании необходима вспомогательная вентиляция легких с постоянным или периодическим положительным давлением в воздухоносных путях – ППДВП (см. гл. 9).

По стабилизации состояния ребенка его из родильной комнаты переводят в отделение реанимации или на пост интенсивной терапии. Новорожденного помещают в кувез или грелку-кроватку с приподнятым головным концом. Осуществляют охлаждение головы (оптимально – краниоцеребральная гипотермия, хуже – пузырь со льдом на расстоянии 15–20 см от головы). Данные мероприятия способствуют нормализации микроциркуляции (согревание), уменьшают отек мозга и потребление кислорода тканями головного мозга (церебральная гипотермия). По исчезновении необходимости ППДВП оксигенацию на протяжении по крайней мере суток проводят 30–50% воздушно-кислородной смесью. Детям данной группы в течение первых 2–3 сут жизни необходима коррекция метаболических нарушений: внутривенное капельное введение 10% раствора глюкозы из расчета 15–20 мл/кг, кокарбоксилазы 5–8 мг/(кг · сут), аскорбиновой кислоты – 25–50/(мг · сут). Показана плановая магнезиальная терапия – в первые сутки 25% раствор магния сульфата из расчета 0,2 мл/кг внутримышечно с повышением дозы ежедневно на 0,2 мл/кг (не более 2,5 мл на инъекцию). Препарат вводят внутримышечно 1 раз в сутки. Он противопоказан детям с угнетением дыхания.

При выраженном синдроме повышенной возбудимости применяют 20% раствор натрия оксибутирата 100–150 мг/кг внутримышечно или диазепам (седуксен) – из расчета 0,15 мг/кг внутримышечно, дроперидол – 0,1 мг/кг внутримышечно (указанные препараты не только снимают судорожную готовность, но и являются антигипоксантами). Гемостатическую терапию проводят так же, как и при легкой гипоксии. Иногда добавляют

препараты кальция – раствор кальция глюконата 10% по 5 мл 3 раза в день внутрь (однако, по данным литературы, гиперкальциемия может неблагоприятно влиять на функцию миокарда – вплоть до некротических изменений).

Кормление из рожка при быстром улучшении состояния ребенка до среднетяжелого начинают в конце первых суток (после контрольной дачи дистиллированной воды и отсутствии при этом срыгиваний). Таких детей начинают кормить грудью с 4–5-го дня в зависимости от состояния. Детей, реанимированных из состояния клинической смерти или находящихся в течение суток в крайне тяжелом состоянии, в первые сутки не кормят, им проводят инфузионную терапию (общее количество жидкости на сутки около 65 мл, состав – см. гл. 9). Несмотря на наличие сосательного рефлекса, кормление начинают всегда через зонд. Прикладывают ребенка к груди не ранее конца 1-й недели жизни, при этом принимают во внимание состояние ребенка и клинико-лабораторные данные. Кормят детей в состоянии асфиксии любой степени 7 раз в сутки (через 3 ч) с соблюдением ночного перерыва.

Терапию желательно проводить под контролем показателей гемодинамики (систолическое давление, показатель гематокрита, интенсивность мозгового кровотока, ЭКГ – включая определение лабильности сердечного ритма), КОС, глюкозы крови, содержания общего белка, калия, натрия, кальция, хлоридов, магния в сыворотке крови. Обязательно проведение клинического анализа крови. Частоту проведения упомянутых исследований устанавливают индивидуально. Выхаживание детей, перенесших тяжелую гипоксию, должно быть этапным: родильный дом – отделение или центр патологии новорожденных – реабилитационное неврологическое отделение – детская консультативная поликлиника.

Прогноз зависит от причины, вызвавшей асфиксию, и от тяжести последней, а также наличия поражения головного и спинного мозга, надпочечников, легких. В случае острой интранатальной асфиксии при условии рационального лечения прогноз как для жизни, так и для выздоровления, как правило, благоприятен. У 10–25–50% выживших детей, перенесших асфиксию после хронической внутриутробной гипоксии, отмечаются тяжелые неврологические последствия – параличи, различной степени олигофрения или задержка психомоторного развития, судороги и др. Очень часто эти дети склонны к рецидивирующим и тяжелым инфекционным заболеваниям (особенно пневмониям).

ЗАБОЛЕВАНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Общий осмотр. Перечень наиболее часто встречающихся стигм. Череп – форма микроцефалическая, гидроцефалическая, брахицефалическая, долихоцефалическая, асимметричная, низкий лоб, резко выраженные надбровные дуги, нависающая затылочная кость, уплощенный затылок, гипоплазия сосцевидных отростков.

Лицо – прямая линия скошенного лба и носа, монголоидный или антимонголоидный разрез глаз, гипо- и гипертелоризм, искривленный или седловидный нос, уплощенная спинка его, асимметрия лица, макрогнатия, микрогнатия, прогения, микрогения, раздвоенный подбородок, клиновидный подбородок.

Глаза – эпикант, индианская складка века, низкое стояние век, асимметрия глазных щелей, отсутствие слезного мясца, увеличение слезного мясца (третье веко), дистихназ (двойной рост ресниц), колобома, гетерохромия радужки, неправильная форма зрачков, энофтальм, микрофтальм.

Уши – большие оттопыренные, малые деформированные, разновеликие, различный уровень расположения ушей, низкорасположенные уши, аномалия развития завитка и противозавитка, приращенные мочки ушей; добавочные козелки.

Рот – микростомия, макростомия, «карпий рот», высокое узкое нёбо, высокое уплощенное нёбо, аркообразное нёбо, короткая уздечка языка, складчатый язык, раздвоенный язык.

Шея – короткая, длинная, кривошея, крыловидные складки, избыточное количество складок.

Туловище – длинное, короткое, грудь вдавленная, куриная, бочкообразная асимметричная, большое расстояние между сосками, добавочные соски, агенезия мечевидного отростка, диастаз прямых мышц живота, низкое стояние пупка, пупочная грыжа.

Кисти – брахидактилия, арахнодактилия, синдактилия, поперечная борозда ладони, сгибательная контрактура пальцев, короткий изогнутый V палец, искривление всех пальцев.

Стопы – брахидактилия, арахнодактилия, синдактилия, сандалевидная щель, двузубец, трезубец, полая стопа, нахождение пальцев друг на друга.

Половые органы – крипторхизм, фимоз, недоразвитие полового члена, недоразвитие половых губ, увеличение клитора.

Кожа – депигментированные и гиперпигментированные пятна, большие родимые пятна с оволосением, избыточное локальное оволосение, гемангиомы, складки избыточной кожи.

Уровнем стигматизации называют суммарное количество стигм у одного ребенка независимо от их характера и локализации. За критический уровень принимают сумму, равную 6 стигмам. Превышение критического уровня можно расценить как фактор риска нарушения онтогенеза нервной системы.

Исследование сенсорных функций. Тактильную чувствительность исследуют, нанося на кожу раздражения мягким предметом – ватой, кисточкой. Нормальным ответом является общая и местная двигательная реакция. Наиболее развиты у новорожденного защитные рефлексы с глаз. При прикосновении к ресницам и векам ребенок их закрывает. Раздражение губ или кончика языка вызывает сосательные движения. При поглаживании кожи в области рта или щеки ребенок открывает рот и поворачивает голову в сторону раздражителя. При прикосновении к ладони пальцы рефлекторно сжимаются. При поглаживании подошвы возникает тыльное сгибание пальцев. Таким образом, о сохранности тактильной чувствительности у новорожденного прежде всего свидетельствуют безусловные рефлексы с кожи и слизистых оболочек.

Температурную чувствительность можно исследовать, прикладывая к различным участкам тела пробирки с холодной и теплой водой. Ответная реакция наиболее выражена при разнице между температурами раздражителя и тела 6–7 °С. При этом новорожденные лучше ощущают охлажденную пробирку, чем нагретую.

В ответ на слабый раздражитель у ребенка только слегка сокращаются мышцы лица и двигаются ноги. На сильный раздражитель ребенок реагирует сморщиванием лица, генерализованной двигательной реакцией и криком.

Болевая чувствительность в раннем периоде новорожденности выражена слабо по сравнению с более старшими детьми, но заметно возрастает в течение первых недель жизни. Для получения болевой реакции укол иглой должен быть достаточно сильным. В ответ у ребенка сморщивается лицо, он кричит и двигает конечностью, в области которой было нанесено болевое раздражение. У недоношенных детей реакция на болевое раздражение возникает обычно после более длительного латентного периода.

Патологические симптомы. Снижение или отсутствие чувствительности у новорожденных чаще всего наблюдают при миелодисплазиях, травме спинного мозга, его корешков и периферических нервов. Гиперестезия характерна для детей с повышением внутричерепного давления. Локальных и сегментарных расстройств чувствительности у новорожденных выявить не удается.

Реакция на запахи. Если к носу ребенка поднести пахучее вещество, не раздражающее слизистую оболочку (например, мятные или валериановые капли), он морщит лицо, смыкает веки, кричит, иногда чихает, у него учащаются пульс и дыхание, может также усиливаться пульсация родничка.

Патологические симптомы. Временное снижение обоняния наблюдается при рините. Постоянная гипосмия может быть следствием дефекта носовых ходов и перегородки, а также органического поражения ЦНС. Описано врожденное недоразвитие обонятельных рецепторов.

Вкус. При нанесении на язык с помощью пипетки сладкого раствора ребенок начинает сосать и причмокивать. На горькое, соленое и кислое новорожденный реагирует сморщиванием лица, широким открыванием глаз, рта или вытягиванием губ, выделением слюны, общим двигательным беспокойством, криком, иногда кашлем и рвотой.

Патологические симптомы. Отсутствие реакции на нанесение раствора на передние $^2/_3$ языка при тщательном исследовании можно отметить у детей с периферическим поражением лицевого нерва. Отсутствие вкусовой чувствительности в области корня языка является симптомом поражения языкоглоточного нерва. Описано полное отсутствие вкуса вследствие врожденного недоразвития чувствительных веточек этих нервов или периферических ганглиев.

Зрительная функция у новорожденного проявляется общей реакцией на световой раздражитель. Если к глазам спящего новорожденного поднести яркую лампу, у него усиливается смыкание век. При открытых глазах ребенок жмурится, у него появляются вертикальные складки на лбу и горизонтальные у корня носа, он стремится повернуться к источнику света. На очень сильный свет ребенок реагирует беспокойством и громким криком. Иногда при этом суживаются зрачки, смыкаются веки и запрокидывается голова – *рефлекс Пейпера.* Рефлекс более четко выражен, когда ребенок находится в вертикальном положении.

Патологические симптомы. Снижение или отсутствие зрения могут быть связаны с нарушением прозрачности сред глаза, поражением сетчатки или зрительного нерва. Отсутствие фиксации и прослеживания в период новорожденности само по себе не рассматривается как патология.

Слух. В ответ на громкий звонок, голос, удар по металлическому предмету или звук погремушки ребенок закрывает глаза *(кохлеопальпебральный рефлекс),* наморщивает лоб, у него появляется гримаса плача, учащается дыхание и он пытается повернуть голову к источнику звука. Если глаза ребенка были закрыты, веки смыкаются еще сильнее. Иногда двигательная реакция может быть генерализованной: ребенок вытягивает руки,

растопыривает пальцы, открывает рот, совершает сосательные движения. Реакция на громкий звук может сопровождаться также подергиванием глазных яблок, сужением, а затем расширением зрачка *(кохлеопупиллярный рефлекс)*.

Порог слухового восприятия в период новорожденности может быть довольно высоким, он еще более увеличивается при повторных исследованиях. Поэтому повторному исследованию должен предшествовать перерыв. Оценивать результаты в этом возрастном периоде следует с осторожностью. На 2-й неделе жизни появляется *слуховое сосредоточение* – плачущий ребенок умолкает при сильном звуковом раздражителе (например, звонок) и прислушивается.

Вестибулярные реакции. Если ребенка положить на вращающееся кресло и вращать в течение 20 с со скоростью 10 оборотов за 20 с, можно наблюдать горизонтальный нистагм в сторону, противоположную направлению вращения. Наличие поствращательного нистагма в течение 20–25 с свидетельствует о нормальной активности обоих лабиринтов.

Патологические симптомы. Увеличение продолжительности нистагма – признак раздражения лабиринтов. Отсутствие нистагма или укорочение его длительности бывают при угнетении функции вестибулярного аппарата или его недоразвитии. Симптомами раздражения вестибулярного аппарата являются также спонтанный горизонтальный нистагм, усиливающийся при пассивных поворотах головы, и рвота.

Раздражение вестибулярного аппарата в период новорожденности наблюдается у детей с внутриутробным поражением мозга, рожденных в асфиксии, при внутричерепных кровоизлияниях. Угнетение или отсутствие реакции лабиринтов бывают у глухих детей. Одностороннее повреждение лабиринтов чаще всего обусловлено инфекцией внутреннего уха.

Функцию глазодвигательных нервов у новорожденного оценивают, наблюдая за движениями глазных яблок, верхнего века и реакцией зрачков на свет.

Обычно движения глазных яблок у ребенка первых месяцев жизни не координированы или координированы недостаточно, толчкообразны. Но если ребенок в этом возрасте начинает фиксировать взор на предмете и следить за ним, движения глазных яблок, оставаясь толчкообразными, становятся координированными. Чаще, наблюдая за ребенком, можно отметить, что периодически у него движется то один, то другой глаз, либо глаза двигаются в разные стороны. Обычно глазные яблоки двигаются в направлении к носу, что создает впечатление периодически возникающего сходящегося косоглазия. К концу периода новорожденности косоглазие исчезает.

Ребенок первых недель жизни бóльшую часть времени лежит с закрытыми глазами, но когда он их открывает, чаще в вертикальном положении, ширина глазных щелей должна быть одинаковой и почти полностью видна радужная оболочка.

В первые дни жизни у всех новорожденных, а позднее у тех, кто еще не фиксирует взор, при пассивном повороте головы в сторону глазные яблоки двигаются в противоположном направлении – *симптом кукольных глаз*.

Патологические симптомы. Двустороннее расширение зрачков с сохранением реакции на свет чаще наблюдают в первые часы жизни после легкой асфиксии. Оно обусловлено, вероятно, выбросом адреналина.

Стойкое двустороннее расширение зрачков с отсутствием реакции на свет бывает результатом тяжелой асфиксии, массивного внутрижелудочкового кровоизлияния, действия медикаментов.

Двустороннее сужение зрачков с сохранением реакции на свет в первые сутки жизни – это проявление отека мозга.

Асимметрия зрачков наиболее часто наблюдается при синдроме Клода Бернара – Горнера и при поражении глазодвигательного нерва. Если в период новорожденности косоглазие выражено резко и держится постоянно, это патологический симптом. Даже нерезко выраженное расходящееся косоглазие – также патологический признак. Дифференцировать в этом возрасте паралитическое и содружественное косоглазие невозможно.

Асимметрия глазных щелей может возникнуть при одностороннем птозе, гемигипоплазии лица, периферическом парезе лицевого нерва. Двусторонний птоз чаще всего наблюдают у детей, родившихся у матерей, больных миастенией. Симптом кукольных глаз отсутствует при парезе отводящих нервов, а при одностороннем поражении симптом асимметричен.

Наблюдая за движениями глазных яблок, у некоторых детей можно периодически отмечать движения глаз вниз и кнутри, спонтанные или при быстром перемещении тела из вертикального в горизонтальное положение. При этом веко не успевает опускаться вслед за движущимся глазным яблоком, и между радужной оболочкой и веком становится видной полоска склеры. Спустя несколько секунд глаза возвращаются в исходное положение. Это *симптом заходящего солнца*. Он считается физиологичным для недоношенных, а у доношенных его считают признаком билирубиновой энцефалопатии, повышения внутричерепного давления, гидроцефалии, субдуральной гематомы, тяжелой гипоксии мозга, гипокальциемии.

Двигательный корешок тройничного нерва вместе с лицевым и подъязычным обеспечивает акт захвата соска и сосания, поэтому указанная функция у новорожденных оценивается комплексно. Однако сохранность функции тройничного нерва можно изолированно оценить на основании рефлекса с нижней челюсти. Если положить указательный палец на подбородок ребенка под губой и ударить по нему средним пальцем другой руки, то при нормальной функции двигательного корешка тройничного нерва ощущается сокращение жевательных мышц, поднимающих нижнюю челюсть.

О нормальной иннервации мимической мускулатуры свидетельствует симметрия глазных щелей и складок на лице как в спокойном состоянии, так и при крике, симметричное плотное смыкание век при раздражении конъюнктивы, роговицы *(конъюнктивальный и роговичный рефлексы)*, плотное захватывание соска.

Патологические симптомы. Лагофтальм, асимметрия лица и мимических реакций в покое и(или) при крике, неплотный захват соска, слабость сосания, бедность мимики обусловлены врожденной аплазией ядер (см. «Синдром Мебиуса»), травмой периферических нервных стволов в родах (см. описание пареза лицевого нерва), миастенией, врожденной миопатией с офтальмоплегией.

О функции бульбарной группы нервов у новорожденного судят по тому, как ребенок сосет, глотает и кричит, а также при помощи исследования небного и глоточного рефлексов. Здоровый бодрствующий ребенок, даже если он сыт, активно захватывает соску, а при попытке ее отнять ощущается отчетливое сопротивление. Ребенок делает подряд несколько сосательных движений, затем, после короткого перерыва, следует новая их серия. По мере насыщения ребенка серии сосательных движений становятся все более короткими, а перерывы более длительными. При эффективном сосании положенное количество молока ребенок высасывает за 10—15 мин, молоко изо рта не выливается, ребенок не поперхивается, сосание ритмичное, и на каждые два сосательных приходится два глотательных и одно-два — дыхательных движения.

Небный рефлекс — при касании шпателем мягкого нёба наблюдается симметричное поднимание язычка.

Глоточный рефлекс — на касание шпателем задней стенки глотки ребенок отвечает рвотным движением или кашлем.

Патологические симптомы — см. раздел о бульбарном и псевдобульбарном параличе.

Исследование безусловных рефлексов. Безусловные рефлексы у ребенка обнаруживаются с первых часов жизни и сохраняются на протяжении всего периода новорожденности. Их описано довольно много, существуют и разнообразные методики исследования.

Однако проверка большого количества рефлексов разными методами мало чем дополняет информацию, полученную при исследовании сравнительно небольшого (5—7 рефлексов) их количества и к тому же утомляет ребенка.

Практически наиболее принято исследовать следующие рефлексы.

Поисковый рефлекс (искательный рефлекс Куссмауля). Положение на спине. Поглаживание пальцем в области угла рта без прикосновения к губам вызывает опускание угла рта и поворот головы в сторону раздражителя. Надавливание на середину нижней губы приводит к открыванию рта, опусканию нижней челюсти и сгибанию головы. Рефлекс надо вызывать осторожно, не причиняя новорожденному боли. При болевом раздражении происходит поворот головы в противоположную сторону.

Хоботковый рефлекс. Положение на спине. Быстрый удар пальцем по губам вызывает сокращение круговой мышцы рта, и губы вытягиваются в хоботок. «Хоботок» является постоянным компонентом сосательных движений.

Сосательный рефлекс. Положение на спине. Если поместить в рот младенца на глубину 3—4 см соску, он совершает ритмичные сосательные движения.

Ладонно-ротовой рефлекс (рефлекс Бабкина). Положение на спине. Надавливание на область ладони вызывает открывание рта, иногда сгибание головы, плеча и предплечья, закрывание глаз. Ребенок как бы стремится подтянуться к кулачкам.

Перечисленные выше рефлексы относятся к рефлексам орального автоматизма. Они особенно хорошо выражены перед кормлением.

Хватательный рефлекс. Положение на спине. Если поместить указательные пальцы врача на ладони новорожденного, не касаясь дорсальной стороны, и надавить на них, ребенок сгибает свои пальцы и захватывает пальцы врача. Иногда новорожденный так сильно обхватывает пальцы, что его можно приподнять вверх (рефлекс Робинсона). Надавливанием у основания II и III пальца стопы младенца можно вызвать тонический рефлекс — подошвенное сгибание пальцев (симптом Веркома).

Рефлекс Моро. Положение на спине. Рефлекс вызывают различными приемами. Наиболее удобен следующий: лежащего на спине на руках врача ребенка резко опускают приблизительно на 20 см и поднимают снова. Ответной реакцией являются отведение рук в стороны и разжимание кулачка (I фаза рефлекса); через несколько секунд руки возвращаются в исходное положение (II фаза рефлекса). Иногда наблюдаются разгибание ног и дорсальное сгибание больших пальцев.

Рефлекс опоры и автоматическая походка новорожденных. Положение вертикальное. У новорожденного нет готовности к стоянию, но имеется способность к опорной реакции. Если взять ребенка под мышки, удерживая голову со стороны спины указательными пальцами, он сгибает ноги во всех суставах; поставленный на поверхность, ребенок выпрямляет туловище и стоит на полусогнутых ногах на полной стопе. Если новорожденного слегка наклонить вперед, он делает шаговые движения (автоматическая походка новорожденных). При шаговых движениях руки остаются интактными, нет реакций равновесия. При этом у новорожденного ноги согнуты в коленных и тазобедренных суставах (в связи с более сильным сокращением приводящих мышц, физиологичным для этого возраста). Иногда при ходьбе новорожденные перекрещивают ноги на уровне нижней трети голени и стоп.

Защитный рефлекс. Если новорожденного положить на живот, происходит рефлекторный поворот головы в сторону.

Рефлекс Галанта. Положение на животе. При раздражении кожи спины вблизи и вдоль позвоночника новорожденный изгибает его так, что он образует дугу, открытую в сторону раздражителя, голова поворачивается в ту же сторону, нога на соответствующей стороне часто разгибается в тазобедренном и коленном суставах и отводится. В первые дни жизни ребенка этот рефлекс ослаблен и хорошо вызывается с 5–6-го дня.

Рефлекс ползания (Бауэра). Положение на животе, голова по средней линии. В таком положении ребенок совершает ползающие движения (спонтанное ползание). Если к подошвам подставить ладонь, то ребенок рефлекторно отталкивается от нее ногами и ползание усиливается. В положении на боку и на спине такие движения не возникают. Координации движений рук и ног при этом не наблюдается. Движения, похожие на ползание, у новорожденных становятся выраженными после 3–4-го дня жизни.

Рефлекс Переса. Положение на животе. Если, слегка надавливая, провести пальцем по остистым отросткам позвонков от копчика к шее, ребенок кричит, приподнимает голову, прогибает спину, приподнимает таз, сгибает руки и ноги. Этот рефлекс вызывает отрицательную реакцию новорожденного, поэтому его следует проверять последним.

Патологические симптомы. Об угнетении рефлексов говорят, когда большинство рефлексов не вызывается или рефлекторные реакции вялые, появляются после длительного латентного периода. Под быстрым истощением рефлексов подразумевают исчезновение рефлекторного движения после 2–3 стимуляций подряд.

Патологическое усиление рефлекса характеризуется появлением рефлекторной реакции при малейшей стимуляции (что создает впечатление спонтанности), расширением зоны рефлекса, укорочением латентного периода и отсутствием тенденции к угасанию при повторной стимуляции.

Асимметрия рефлекса обычно проявляется нормально вызываемым рефлексом с одной стороны и отсутствием или угнетением с другой.

Исследование моторики. Исследование моторики включает оценку мышечного тонуса, спонтанных движений, сухожильных и кожных рефлексов.

У новорожденных мышечный тонус является наиболее важной и определяющей характеристикой двигательной активности. О мышечном тонусе новорожденного свидетельствует его поза во время сна и в спокойном бодрствующем состоянии.

Степень сгибательной гипертонии в руках можно определить пробой на тракцию. Если здорового доношенного ребенка взять за запястье и потянуть на себя, стараясь посадить, руки у него слегка разгибаются в локтевых суставах, но в какой-то момент разгибание прекращается, и ребенок всем телом подтягивается к рукам. При чрезмерном усилении сгибательного тонуса фаза разгибания отсутствует и тело сразу движется за согнутыми руками. При недостаточности сгибательного тонуса объем разгибания увеличен или ребенок вообще не подтягивает тело за руками.

О тонусе мышц можно судить также на основании того, какое положение принимают голова и конечности ребенка, если его удерживать в воздухе лицом вниз, обхватив руками грудь. При нормальном тонусе голова новорожденного располагается на одной линии с туловищем, не свисая, но и не поднимаясь, во всяком случае на длительное время. Руки ребенка при этом слегка согнуты, а ноги вытянуты. При снижении мышечного тонуса в таком положении в первую очередь пассивно свисают голова и ноги, и только при резкой гипотонии опускаются руки. Усиление тонуса мышц-сгибателей приводит к выраженному сгибанию рук и в меньшей степени – ног. При усилении тонуса разгибателей голова запрокинута.

У новорожденного мышечный тонус симметричен. Влияние тонических шейных и лабиринтного рефлексов на мышечный тонус в период новорожденности выражено незначительно, но все-таки может быть выявлено при обследовании. Тонический лабиринтный рефлекс возникает при изменении положения головы в пространстве в результате раздражения лабиринтов. Его влиянием объясняется усиление тонуса в разгибательных группах мышц в положении на спине и в сгибательных – в положении на животе. У новорожденного изменение тонуса проявляется более выраженным сгибанием конечностей

в положении на животе и большим сопротивлением в этом положении пассивному разгибанию.

Если у новорожденного в положении на спине при пассивном наклоне головы отмечается повышение тонуса сгибателей в руках и разгибателей в ногах, а при разгибании головы наблюдаются противоположные взаимоотношения, это свидетельствует о выраженности *симметричного тонического шейного рефлекса*. Влияние указанного рефлекса проявляется также увеличением сопротивления пассивному разгибанию рук при наклоненной голове и уменьшением сопротивления этому движению, если голова находится в положении разгибания. В ногах указанные взаимоотношения противоположны и выражены в меньшей степени, чем в руках.

Если у новорожденного в положении на спине при пассивном повороте головы в сторону (так, чтобы подбородок находился на уровне плеча) происходит усиление тонуса разгибателей в руке и частично в ноге, к которым обращено лицо («лицевые конечности»), и некоторое усиление тонуса сгибателей в противоположных конечностях («затылочные конечности»), это свидетельствует о выраженности у него *асимметричного шейного тонического рефлекса* (АШТР). Этот рефлекс, так же как и симметричный шейный тонический, является проприоцептивным с мышечно-суставного аппарата шеи. В норме влияние АШТР на мышечный тонус незначительно, поэтому усиление тонуса в разгибателях лицевых конечностей обычно не может преодолеть физиологическую сгибательную гипертонию, и рука остается согнутой. Лишь в отдельных случаях удается наблюдать кратковременное разгибание руки при повороте головы в сторону. Чаще, повернув голову ребенка, можно отметить в «лицевых конечностях» уменьшение сопротивления пассивному разгибанию. Если у новорожденного АШТР выражен резко, это рассматривается как патологический симптом. Исключение составляют недоношенные дети, для которых выраженный АШТР физиологичен в связи с преобладанием тонуса разгибательных мышц.

При нормальном тонусе мышц у новорожденного сгибательная гипертония при *пассивных движениях* преодолевается, но ограничивает их объем. Так, не причинив ребенку боли, нельзя полностью разогнуть локтевые суставы, поднять руки выше горизонтального уровня, развести бедра и разогнуть коленные суставы. Ориентировочно показателями нормального объема пассивных движений можно считать следующие параметры: при движениях головы в сторону подбородок касается акромиального отростка, при движении руки к противоположному плечу пальцы – на противоположном акромиальном конце, разгибание рук в локтевых суставах возможно до 180°, сгибание в лучезапястных суставах – до 150°, отведение согнутых бедер – примерно на 75° в каждую сторону, разгибание ноги в коленном суставе при согнутом под углом 90° бедре возможно примерно до 150°, дорсальное сгибание стоп осуществляется примерно под углом 120°.

С п о н т а н н ы е д в и ж е н и я при нормальном тонусе мышц у новорожденного заключаются в периодическом сгибании и разгибании ног, их перекресте, отталкивании от опоры в положении на животе и на спине. Движения в руках совершаются главным образом в локтевых и лучезапястных суставах, без отведения в плечевых, так что руки, сжатые в кулаки, двигаются на уровне груди. Наблюдая за движениями новорожденного в первые 1–2 нед жизни, а у недоношенных и дольше, можно отметить атетоидный компонент, обусловленный незрелостью полосатого тела. Чаще это пронация предплечья и кисти при разгибании в локтевом суставе. Пальцы производят своеобразные растопыривающие движения, находясь при этом в состоянии тыльного сгибания: они могут двигаться независимо друг от друга. Атетоидный компонент при движении стоп выражен в меньшей степени.

Атетоидный компонент движений особенно выражен у недоношенных; он характеризуется гримасничаньем, высовыванием языка, сокращением крыльев носа, отведением пальцев ног, особенно большого, пронацией кисти.

Характеризуя спонтанные движения в целом, следует отметить, что они не целенаправленные, а импульсивные, резкие, толчкообразные, следуют внезапно друг за другом; иногда движения вызывают рефлекторные реакции. Так, резкий поворот головы может обусловить движения, характерные для рефлекса Моро. Случайное дотрагивание ладонью до какого-нибудь предмета вызывает хватательный рефлекс и т. д. Обычно спонтанные движения двусторонние, но могут быть несимметричными, т. е. если одна нога разгибается, то другая в этот момент сгибается.

Наряду со спонтанными движениями у новорожденного часто можно наблюдать тремор. Мышечный тонус и выраженность физиологической сгибательной гипертонии варьируют в зависимости от типа нервной деятельности, конституции, физиологического состояния ребенка. Мышечный тонус закономерно усиливается при крике, беспокойстве. У возбудимых детей он постоянно более высокий, чем у спокойных, флегматичных; возбудимые совершают больше спонтанных движений. Эти вариации не следует рассматривать как отклонение от нормы.

Из с у х о ж и л ь н ы х р е ф л е к с о в у здорового новорожденного наиболее регулярно можно вызвать коленные. Они хорошо выражены сразу после рождения. Примерно у 10% детей рефлекторная реакция включает приведение другой ноги. Пяточный (ахиллов) рефлекс и рефлекс с двуглавой мышцы плеча вызываются непостоянно; выражены они слабо.

Ответную реакцию можно скорее почувствовать, если положить палец на область сухожилия двуглавой мышцы или удерживать стопу в состоянии тыльного сгибания.

У здорового новорожденного иногда в первые дни жизни можно вызвать клонус одной или обеих стоп. Клонусы стоп могут быть проявлением патологических симптомов. В таких случаях они чаще двусторонние, более постоянны и иногда сопровождают коленный или пяточный (ахиллов) рефлексы.

Брюшные рефлексы обычно слабо выражены или отсутствуют, наблюдают лишь легкое сокращение мышц на стороне раздражения. Кремастерный рефлекс вызывается чаще и выражен более отчетливо.

Патологические симптомы. Усиление тонуса мышц у новорожденного, как правило, проявляется усилением сгибательной гипертонии, которую трудно преодолеть при пассивных движениях, не причинив ребенку боли. В положении подвешивания лицом вниз у него резко согнуты руки и ноги, при тракции за руки отсутствует фаза разгибания, спонтанные движения еще более ограниченны, чем в норме. Ребенок скован и сохраняет состояние сгибания при всех манипуляциях (купание, пеленание и т. д.). Реже в периоде новорожденности наблюдают повышение тонуса в отдельных группах мышц-разгибателей и крайне редко – генерализованное повышение такого тонуса. Выраженность гипертонии разгибателей может значительно варьировать. Обычно она проявляется отсутствием превалирования тонуса сгибателей и в пораженных конечностях. При генерализованной экстензорной гипертонии у ребенка может быть поза опистотонуса.

В состоянии подвешивания лицом вниз голова ребенка запрокинута, руки могут быть разогнутыми.

Гипертония мышц в период новорожденности характерна для некоторых пороков развития мозга. Она встречается у детей, перенесших асфиксию и внутричерепную родовую травму. Иногда повышение мышечного тонуса можно отметить при гипертензионно-гидроцефальном синдроме, менингите, энцефалите.

Дистония – преходящее повышение мышечного тонуса то в сгибателях, то в разгибателях.

Мышечная гипотония у новорожденных детей встречается значительно чаще, чем гипертония, и, в отличие от последней, как правило, бывает генерализованной.

Локальная гипотония, как правило, обусловлена травматическим поражением периферических нервов, реже – аномалиями развития спинного мозга или гипоплазией мышц.

Отсутствие или снижение сухожильных рефлексов наблюдают при выраженном угнетении нервной системы, травме спинного мозга, спинальной амиотрофии Верднига – Гоффманна, врожденной анальгезии, дисгенитальном нанизме. Рефлекс с двуглавой мышцы плеча отсутствует при акушерском параличе. Повышение сухожильных рефлексов, расширение их зоны можно отметить у детей с повышенной возбудимостью, при гипертензионно-гидроцефальном синдроме. Асимметрия сухожильных рефлексов чаще всего обусловлена поражением периферических нервов, образующих их корешков или передних рогов спинного мозга.

Оценка психомоторного развития представлена в табл. 25.

Оптимальная оценка по представленной шкале – 30 баллов, но и 27 – 29 баллов можно рассматривать как вариант нормы, если ребенок не теряет 3 балла по отношению к одной из функций. В последнем случае есть риск нарушений дальнейшего развития именно этой функции. При оценке 23 – 26 баллов детей относят к группе риска; оценка 13 – 22 балла четко свидетельствует о задержке развития, а ниже 13 баллов – дает основание считать, что у ребенка имеется органическое поражение ЦНС.

Из дополнительных методов исследования целесообразно использовать следующие:

Люмбальная пункция. Показания: наличие неврологических нарушений после асфиксии, внутричерепной родовой травмы, осложненных родов; неврологическая симптоматика неясной этиологии, резкое повышение внутричерепного давления (с диагностической и лечебной целью). Пункция более безопасна, чем у взрослых и детей старшего возраста, поскольку у новорожденных спинной мозг оканчивается на уровне L_{II}, а открытые швы и роднички черепа уменьшают возможность вклинивания при повышении внутричерепного давления.

Люмбальную пункцию у новорожденных производят через 2 ч после кормления. Больного укладывают на бок или сажают, сгибая голову к груди, а ноги – к животу, чтобы увеличить расстояние между позвонками. Ориентиром для введения иглы служит точка пересечения позвоночника с линией, соединяющей гребешки подвздошных костей. Кожу на месте будущего прокола и вокруг него обрабатывают 70 % раствором спирта и 5 % спиртовым раствором йода. Поясничный прокол у новорожденных делают иглой для внутривенных вливаний с мандреном, так как быстрое вытекание может привести к резкому падению давления спинномозговой жидкости. Фиксируя пальцем промежуток между остистыми отростками позвонков, вводят иглу быстрым, но осторожным движением непосредственно над остистым отростком V поясничного позвонка под прямым углом и проводят на 0,5 см. В момент прохождения через твердую мозговую оболочку ощущается «провал» иглы в субарахноидальное пространство. Вынув из иглы мандрен, спинномозговую жидкость соби-

Таблица 25

Количественная оценка возрастного развития новорожденного

Показатель	Оценка ответа, баллы			
	3	2	1	0
	1-я неделя			
	Динамические функции			
Соотношение сна и бодрствования (коммуникабельность)	Спит спокойно, просыпается только для кормления или когда мокрый, быстро засыпает	Спит спокойно и не просыпается мокрый и для кормления *или* сытый и сухой не засыпает	Не просыпается голодный и мокрый, сытый и сухой не засыпает *или* часто беспричинно кричит	Очень трудно разбудить *или* мало спит, но и не кричит, *или* кричит постоянно
Голосовые реакции	Крик громкий, чистый, с коротким вдохом и удлиненным выдохом	Крик тихий, слабый, но с коротким вдохом и удлиненным выдохом	Крик болезненный, пронзительный или отдельные всхлипывания на вдохе	Крик отсутствует *или* отдельные вскрикивания, *или* крик афоничный
Безусловные рефлексы	Все безусловные рефлексы вызываются, симметричны	Требуют более длительной стимуляции *или* быстро истощаются, *или* непостоянно асимметричны	Вызываются не все *или* после длительного латентного периода и повторной стимуляции, быстро истощаются, *или* стойко асимметричны	Не вызывается большинство рефлексов
Тонус мышц	Симметричный тонус сгибателей, преодолеваемый при пассивных движениях	Легкая асимметрия *или* тенденция к гипо- или гипертонии, не влияющие на позу и движения	Постоянные асимметрии, гипо- или гипертония, ограничивающие спонтанные движения	Позы опистотонуса, *или* эмбриона, *или* лягушки
Асимметричный шейный тонический рефлекс (АШТР)	При повороте головы в сторону непостоянно разгибает «лицевую» руку	—	Постоянные разгибания *или* отсутствие разгибания руки при повороте головы в сторону	Поза фехтовальщика
Цепной симметричный рефлекс	Отсутствует	—	—	—

Сенсорные реакции	Жмурится и беспокоится при ярком свете: поворачивает глаза к источнику света; вздрагивает при громком звуке	Одна из реакций сомнительна	Одна из реакций оценки 3 отсутствует *или* 2—3 реакции сомнительны	Все реакции из оценки 3 отсутствуют
		Факторы риска		
Стигмы	Отсутствуют	Количество не более 5—6	Более 6 и расположены главным образом в области лица	Более 8 *или* наличие грубых пороков развития
Черепные нервы	Отклонений от нормы нет, *или* непостоянное легкое сходящееся косоглазие, *или* непостоянный легкий симптом Грефе	Сочетание 2 признаков из оценки 3, *или* легкая асимметрия лица, *или* непостоянный горизонтальный нистагм	Постоянное косоглазие, *или* выраженный нистагм, *или* постоянный симптом Грефе, *или* бульбарный, *или* псевдобульбарный синдром	Сочетание симптомов, перечисленных в оценке 1
Патологические движения	Отсутствуют *или* единичные редкие атетоидные движения пальцами, *или* редкий высокочастотный тремор подбородка, рук при крике, кормлении, пассивных движениях	Частые атетоидные движения пальцами *или* мелкоразмашистый высокочастотный тремор, не связанный с беспокойством	Сочетание 2 симптомов, перечисленных в оценке 2, *или* крупноразмашистый спонтанный тремор, *или* единичные подергивания мышц лица	Судороги
		1-й месяц		
Коммуникабельность. Соотношение сна и бодрствования	Просыпается голодный и мокрый; быстро засыпает, «ротовое внимание» при общении	Не просыпается голодный и мокрый *или* сытый и сухой не засыпает, *или* ротовое внимание непостоянно	Трудно разбудить для кормления и (*или*) трудно засыпает и часто беспричинно кричит, *или* сочетание признаков из оценки 2	Очень трудно разбудить для кормления *или* не спит, но и не кричит, *или* кричит постоянно
Голосовые реакции	Крик громкий, чистый, с коротким вдохом и удлиненным выдохом	Крик тихий, слабый, но с коротким вдохом и удлиненным выдохом	Крик болезненный, пронзительный, *или* отдельные вскрикивания на вдохе, *или* крик тихий с коротким выдохом	Вместо крика гримаса на лице *или* выраженные необычные звуки
Безусловные рефлексы	Все безусловные рефлексы симметричны, вызываются после короткого латентного периода	Требуют более длительной стимуляции, *или* быстро истощаются, *или* асимметричны	Сочетание симптомов, перечисленных в оценке 2	Не вызываются большинство рефлексов

Показатель	Оценка ответа, баллы			
	3	2	1	0
Тонус мышц	Симметричный флексорный тонус, преодолеваемый при пассивных движениях	Легкая непостоянная асимметрия тонуса *или* тенденция к гипо- или гипертонии, не влияющие на позу и движения	Постоянные асимметрия, гипо- или гипертония, ограничивающие спонтанные движения	Позы опистотонуса, *или* эмбриона, *или* лягушки
АШТР	При повороте головы в сторону непостоянно разгибает «лицевую руку»	—	Постоянные разгибание *или* отсутствие разгибания руки при повороте головы в сторону	Поза фехтовальщика
Цепной симметричный рефлекс	Лежа на животе – кратковременное приподнимание головы	Отсутствие приподнимания головы	—	—
Сенсорные реакции	Кратковременная зрительная фиксация и прослеживание; слуховое сосредоточение; прекращение или изменение характера плача на голос взрослого	Одна реакция из оценки 3 сомнительна	Одна реакция из оценки 3 отсутствует *или* 2 реакции и более сомнительны	Все реакции из оценки 3 отсутствуют
		Факторы риска		
Стигмы	Отсутствуют	Их число не превышает 5–6	Более 6 и расположены главным образом на лице	Более 8 *или* наличие грубых пороков развития
Черепные нервы	Отклонений от нормы нет	Непостоянное сходящееся косоглазие, *или* непостоянный симптом Грефе, *или* легкая асимметрия лица	Постоянные косоглазие, *или* симптом Грефе, *или* выраженный нистагм, *или* бульбарный, *или* псевдобульбарный синдромы, *или* выраженная асимметрия лица	Сочетание симптомов, перечисленных в оценке 1
Патологические движения	Отсутствуют	Иногда мелкоразмашистый тремор при беспокойстве *или*, редко, в покое	Крупноразмашистый тремор *или* мелкоразмашистый частый, не связанный с беспокойством	Судороги

рают в стерильную пробирку. Если жидкость не вытекает, иглу можно осторожно продвинуть еще на 0,5 см. При отсутствии спинномозговой жидкости вставляют и вынимают мандрен, а затем, поворачивая иглу, следует слегка потянуть ее на себя.

При наличии клинических признаков повышения внутричерепного давления выведение спинномозговой жидкости производят осторожно, не удаляя мандрена. Если игла не попала в субарахноидальное пространство, ее надо вынуть и повторить прокол в области L_{III}, L_{IV}. Если игла продвинута очень далеко, она может ранить венозный сосуд оболочек или венозное сплетение, тогда жидкость вытекает с примесью крови («техническая кровь»). Если жидкость после нескольких капель от примеси крови не очищается, пункцию следует прекратить. Во время люмбальной пункции следует измерить давление спинномозговой жидкости. О нем можно ориентировочно судить по скорости ее вытекания – струя, частые капли, редкие капли. Однако для более точного измерения после удаления мандрена, не теряя жидкости, к игле присоединяют манометр, представляющий собой градуированную стеклянную трубочку длиной 30–40 см и диаметром 1–2 мм, изогнутую под углом 90°. На изогнутый конец надета короткая резиновая манжетка с металлической канюлей, которая плотно подходит к пункционной игле. Жидкость быстро поднимается по трубочке вверх. Если трубочка не градуирована, уровень спинномозговой жидкости в ней можно измерить сантиметровой лентой. Эта высота и есть давление спинномозговой жидкости. В норме у новорожденного первых дней жизни она может достигать 0,91 кПа (100 мм вод. ст.), но затем постепенно снижается и в дальнейшем колеблется в пределах 0,394–0,784 кПа (30–80 мм вод. ст.). После измерения давления берут 2–3 мл спинномозговой жидкости для исследования. При выведении 1 мл ее давление понижается на 0,098–0,147 кПа (10–15 мм вод. ст.).

После взятия спинномозговой жидкости быстрым движением удаляют иглу, фиксируя позвоночник у ее основания. Место пункции смазывают спиртовым раствором йода и накладывают стерильную повязку. Затем ребенка в горизонтальном положении без подушки укладывают на кровать. Кормить ребенка можно спустя 2 ч. Применять физиотерапевтические процедуры, ЛФК, гимнастику, массаж, ортопедические укладки после пункции не рекомендуется. При технически правильно выполненной люмбальной пункции у новорожденных детей осложнения наблюдаются крайне редко.

Родничковая пункция. При увеличении размеров большого родничка (гидроцефалия) пункцию можно делать через него. Показания такие же, как для люмбальной пункции. Кроме того, двустороннюю диагностическую вентрикулярную пункцию производят для определения состава жидкости в обоих желудочках и сравнения его с составом спинномозговой жидкости, установления давления в желудочковой системе и сообщаемости между желудочками, а также с целью проведения вентрикулографии. С лечебной целью вентрикулярную пункцию выполняют для периодической разгрузки системы желудочков или введения лекарственных веществ. При гипертензионно-гидроцефальном кризе вентрикулярную пункцию иногда делают по жизненным показаниям. В этих случаях она является единственным эффективным средством, позволяющим вывести ребенка из тяжелого состояния.

На месте будущей пункции тщательно выстригают волосы, а кожу обрабатывают спиртом и спиртовым раствором йода. Во время проведения пункции кожу над родничком надо сместить, чтобы отверстия, сделанные иглой на коже и в перепончатом слое кости, не совпадали; в противном случае повышенное внутричерепное давление может привести к транскутанной ликворее. Иглу вводят в правый боковой угол большого родничка. Твердую мозговую оболочку прокалывают в плоскости венечного шва, направляя иглу слегка вперед и внутрь. Пройдя каждые 5 мм, вынимают мандрен и так поступают до тех пор, пока не покажется жидкость. По глубине введения иглы можно ориентировочно судить о толщине коры. Если на глубине 5 см жидкость не показывается, иглу следует медленно вынимать, прочищая мандреном.

Субдуральная пункция. Показания – субдуральные кровоизлияния, субдуральный выпот. Выстригают волосы на передних $^2/_3$ головы, кожу обрабатывают спиртом и спиртовым раствором йода. Иглу длиной 2 см вводят под прямым углом к поверхности черепа в точке соединения бокового угла переднего родничка с венечным швом, как можно ближе к последнему или даже в сам шов, если родничок мал. При прохождении иглы через твердую мозговую оболочку ощущается провал. Жидкость в субдуральном пространстве может быть вязкой, поэтому надо подождать, пока она покажется в игле. Только после этого можно попытаться ввести, слегка вращая, иглу глубже, но не более чем на 1,5 см. Пунктировать следует с обеих сторон. Если показано удаление субдуральной жидкости, нельзя удалять одномоментно более 8–10 мл ее с каждой стороны.

При субдуральной гематоме пункции повторяют ежедневно, пока удается удалить 5 мл крови и более. Если количество удаляемой крови становится менее 5 мл, прокол делают через день.

Приводим нормальные показатели, полученные при исследовании спинномозговой жидкости.

Объем 20–40 мл
Давление 0,490–0,784 кПа (50–80 мм водн. ст.)
Осмолярность 270–290 мосм/л

pH при рождении 7,28 – 7,40, через 24 ч – 7,31 – 7,42 (спинномозговую жидкость надо брать анаэробно)

Pa_{CO_2} при рождении 5,07 – 8,40 кПа, через 24 ч – 3,07 – 7,20 кПа

Эритроциты в первые 2 нед в среднем $0{,}12 \cdot 10^6$/л, затем быстро падают до 0 – $0{,}002 \cdot 10^6$/л

Лейкоциты до 0,005 – $0{,}008 \cdot 10^6$/л

Вода 983 – 996 г/л

Азот мочевины 0,07 – 0,18 г/л

Аспартатаминотрансфераза 16,7 – 167 нмоль/(л · с)

Белок общий 0,25 – 0,9 г/л, в первые 2 нед может достигать 2,5 – 3 г/л (у недоношенных больше, чем у доношенных), к месяцу – 0,7 г/л. Альбумин + преальбумин 50 %, α_1-глобулин 7 %, α_2-глобулин 9 %, β-глобулин 14 %, γ-глобулин 20 %

Билирубин до 9 мкмоль/л (преимущественно конъюгированный)

Глюкоза 1,94 – 4,16 ммоль/л

Гомованилиновая кислота 0,65 – 1,5 г/л

Калий 2,1 – 3,9 ммоль/л

Кальций 2,75 – 3,85 ммоль/л

Кортизол 1,4 – 6,0 ммоль/л

Креатинкиназа 0,7 – 2,0 ед/л

Лактат 0,33 – 0,77 ммоль/л

Лактатдегидрогеназа 1,5 – 58 ед/л

Лактат/пируват 14,3 – 17,6

Магний 0,9 – 1,3 ммоль/л

Мочевина 2,8 – 6,3 ммоль/л

Пируват 0,07 – 0,14 ммоль/л

Фосфор неорганический 0,28 – 1,0 ммоль/л

Хлориды 109 – 123 ммоль/л

Холестерин до 5,69 ммоль/л

Из патологических симптомов целесообразно отметить следующие.

Окраска. Желтую окраску спинномозговой жидкости (ксантохромию) наблюдают при субарахноидальных кровоизлияниях. Она появляется к концу 1-х или на 2-е сутки после кровоизлияния и держится в течение 2 – 3 нед. При этих состояниях ксантохромия обусловлена наличием в жидкости оксигемоглобина и билирубина, которые оказываются в ней вследствие гемолиза эритроцитов. Ксантохромия при субдуральной и внутримозговой гематоме возникает в результате наличия в спинномозговой жидкости метгемоглобина. Ксантохромию, обусловленную наличием билирубина, наблюдают при гемолитической болезни новорожденных, печеночной недостаточности. Увеличенное содержание в спинномозговой жидкости белка, что имеет место при менингитах, опухолях мозга, арахноидитах, сопровождающихся блоком ликворных путей, также может быть причиной ксантохромии. Кровянистая окраска спинномозговой жидкости бывает при субарахноидальных и внутрижелудочковых кровоизлияниях. Если кровоизлияние легкое, кровянистый цвет в дальнейшем меняется на ксантохромный.

При массивных кровоизлияниях, осложненных воспалительными изменениями, кровянистая окраска приобретает цвет «мясных помоев». Кровянистая окраска спинномозговой жидкости может быть и при травматичной люмбальной пункции.

Нарушение прозрачности в виде помутнения связано с наличием в спинномозговой жидкости лейкоцитов и эритроцитов, а также микроорганизмов. Опалесцирующая окраска обусловлена присутствием в ней микроорганизмов, глобулина, фибрина. При одновременном увеличении клеток, белка и микроорганизмов в спинномозговой жидкости образуются хлопья. Помутнение ее от слегка опалесцирующей окраски до мутной, зеленовато-желтой имеет место при гнойных менингитах.

Цитоз. Наличие уже $10 - 15 \cdot 10^3$/л (10 – 15 клеток в 1 мкл) расценивается как нарушение состава жидкости. Увеличение числа клеток (плеоцитоз) в спинномозговой жидкости наблюдают при воспалительных заболеваниях. При гнойных менингитах цитоз может достигать нескольких тысяч в 1 мкл, а иногда даже не поддается подсчету (клетки покрывают все поле зрения). В остром периоде заболевания преобладают полиморфно-ядерные лейкоциты, в стадии выздоровления появляются лимфоциты. При абсцессах мозга изменения в спинномозговой жидкости неспецифичны. Они зависят от степени инкапсуляции абсцесса.

При вирусных менингитах и менингоэнцефалитах отмечается плеоцитоз с преобладанием лимфоцитов.

Эритроциты в спинномозговой жидкости характерны для внутричерепных кровоизлияний, геморрагического синдрома, травмы сосудистого сплетения во время люмбальной пункции, после контрастных методов исследования (вентрикулография, пневмоэнцефалография).

Белок. Колебания белка в спинномозговой жидкости новорожденных обусловлены больше степенью зрелости гематоэнцефалического барьера, чем характером патологического состояния. Увеличение концентрации белка при поражении нервной системы связано

с увеличенной проницаемостью сосудов и проникновением последнего из плазмы крови в спинномозговую жидкость, снижением его абсорбции, деструкцией нервной ткани, наличием микроорганизмов. В связи с этим у новорожденных реакция Панди, которая является полуколичественной пробой на белок, часто бывает положительной. Резкое увеличение содержания белка отмечается при гнойных менингитах. Серозные менингиты и менингоэнцефалиты, опухоли сопровождаются умеренным повышением его уровня в спинномозговой жидкости. Увеличение содержания белка наблюдают также при полинейропатии.

При гидроцефалии содержание белка в спинномозговой жидкости бывает различным в зависимости от стадии развития заболевания. Если воспалительный процесс, послуживший причиной развития гидроцефалии, еще не закончился, оно может быть увеличено; при хронически протекающей гидроцефалии концентрация белка уменьшена в результате увеличения объема жидкости. При внутричерепных кровоизлияниях содержание белка зависит от количества крови в субарахноидальном пространстве.

Белково-клеточная диссоциация (повышенное содержание белка в спинномозговой жидкости при нормальном или умеренном увеличении количества клеток) характерна для опухолей головного и спинного мозга, клеточно-белковая диссоциация (значительное увеличение количества клеток при нормальном или умеренном увеличении содержания белка) – для менингитов.

Сахар. Низкое содержание сахара в спинномозговой жидкости наблюдается в первые дни жизни, а также при гнойном и туберкулезном менингитах. При вирусных менингитах и менингоэнцефалитах оно бывает нормальным или даже повышенным. В последние годы появились сообщения о том, что низкое содержание глюкозы в спинномозговой жидкости детей в остром периоде после родовой травмы и асфиксии благоприятно в отношении прогноза жизни, но у выживших довольно часто развивается гидроцефалия. Обнаружено, что снижение соотношения сахар спинномозговой жидкости/сахар крови ниже 0,4 при отсутствии инфекции ЦНС с высокой долей вероятности указывает на внутричерепное кровоизлияние. Уровень сахара при внутричерепных кровоизлияниях в спинномозговой жидкости падает до 1,67–0,56 ммоль/л через 5–15 дней после кровоизлияния и сохраняется в течение нескольких недель и месяцев.

Хлориды. Уменьшение содержания хлоридов характерно для менингитов, повышение – для уремии, дегенеративных заболеваний нервной системы.

Лактат. В последние годы интенсивно изучают показатель КОС спинномозговой жидкости новорожденных с различными церебральными нарушениями. Хотя нормативы для детей различной степени зрелости окончательно не установлены, показано, что повышение уровня лактата жидкости до 3,33 ммоль/л и выше прогностически неблагоприятно, так как указывает на тяжелую гипоксию мозга.

Лактатдегидрогеназа. Активность повышена при бактериальном менингите, органических поражениях мозга.

Микроорганизмы выявляются путем микроскопии окрашенного по Граму осадка спинномозговой жидкости и(или) методом культивирования последней. Положительные результаты исследования однозначно свидетельствуют о менингите и позволяют установить его этиологию.

Трансиллюминация (диафаноскопия) черепа. Показаниями к проведению являются увеличение размеров головы в период новорожденности, асимметрия черепа, гидроцефалия, микроцефалия. Проведение этой процедуры показано также всем новорожденным, родившимся у матерей с патологией беременности и родов. Противопоказаний к применению данного метода нет.

Исследование проводят в темной комнате. Для просвечивания используют тубус, в который вмонтирована лампочка мощностью 100 Вт и более. На конце тубуса имеется резиновое кольцо, которое прикладывают к поверхности черепа в различных областях – лобной, теменной, височных и затылочных. В норме вокруг тубуса возникает кольцо свечения шириной от 0,5 до 2 см в зависимости от степени плотности костей черепа. Наиболее интенсивное свечение наблюдается в лобных областях (до 2 см), наименьшие размеры ореола (0,5–1 см) – в затылочной.

Степень свечения зависит, кроме того, от источника света, возраста ребенка, толщины слоя скопившейся жидкости (не менее 0,5 см), пигментной окраски кожных покровов и волос. У детей с темной кожей свечение выражено меньше. При наличии у ребенка редких светлых волос, тонких костей черепа свечение бывает более сильным.

Если в спинномозговой жидкости имеется большое количество эритроцитов, свечения в ней не происходит. Концентрация белка в жидкости не влияет на степень просвечивания.

Увеличение границ свечения возникает при расширении субарахноидального пространства до 0,5 см, а просвечивание желудочков и полостей внутримозговой ткани возможно только в том случае, если толщина мозговой ткани над полостью меньше 0,5–1 см.

Необходимо учитывать интенсивность свечения и его контуры. Увеличение яркости, неровные границы типа «языков пламени» указывают на органические изменения. Свечение черепа в области, удаленной от источника света, несомненно, представляет собой признак патологических изменений. Абсолютным критерием для диагностики гидроцефалии и гидро-

анэнцефалии при трансиллюминации черепа является панконвекситальное и сквозное свечение. При гипертензионно-гидроцефальном синдроме, развившемся в результате внутричерепной родовой травмы, свечение равномерно увеличено, характерна своеобразная «лучистость». При внутренней гидроцефалии, когда толщина мозга составляет менее 0,5 – 1 см, весь череп просвечивается равномерно. На фоне общего свечения контурируются серп большого мозга, мозжечковый намет, синусы, сосуды и швы. Асимметричное расположение этих теней наблюдается при одностороннем расширении желудочка, опухоли. При открытой гидроцефалии свечение имеет диффузный характер. При порэнцефалии отмечается увеличение размеров свечения в определенных областях (на месте расположения кисты). Множественные кисты при трансиллюминации выявляются в виде пятен.

При микроцефалии возникает увеличение границ свечения в лобно-теменных отделах, часто асимметричное. По мере прогрессирования атрофии мозга может появиться свечение желудочков.

Субдуральная гематома в остром периоде не просвечивается и контурируется темным пятном на фоне яркого свечения. При замещении крови ксантохромной жидкостью трансиллюминация дает положительный результат, и при просвечивании можно выяснить размеры полости.

При инфекционном поражении мозга и менингитах свечение зависит от стадии заболевания. В остром периоде, когда спинномозговая жидкость содержит большое количество форменных элементов, свечение черепа отсутствует. В дальнейшем при развитии гидроцефального компонента увеличиваются его границы. При спаечном процессе ореол свечения имеет неровные края.

Более совершенным вариантом диафаноскопии является гидроцефалометрия (диафаноэнцефалография), которая представляет собою серию диафаноскопических точечных измерений на разных участках черепа по заданной схеме. Излучение от сильного источника света маленького диаметра проникает через кости черепа, экстрацеребральные ликворные пространства и отражается от поверхности мозга. Фотосопротивление, расположенное между источником света и поверхностью черепа, позволяет измерять отражение света в исследуемых точках. Свет сильнее отражается от тех участков, в субарахноидальном пространстве которых больше жидкости. Поверхность кровоизлияния отражает свет слабо или не отражает совсем. Отражение уменьшается с увеличением кровотока.

Краниография. Рентгенологическое исследование костей черепа служит начальным этапом обследования при подозрении на любое заболевание ЦНС (за исключением острых нейроинфекций). Необходимым условием хорошего качества краниограммы является спокойное состояние ребенка. Снимки делают в боковой и задней проекциях. Аксиальные и полуаксиальные снимки у новорожденных не производят.

Боковая рентгенограмма дает представление о форме и размерах черепа, соотношении отдельных его частей между собой, толщине и структуре костей, их рельефе, состоянии швов и родничков, наличии патологических включений.

При оценке рентгенограммы следует помнить, что у новорожденных преобладает мозговой череп, лицевой относительно мал вследствие недоразвития верхней и нижней челюстей, слабого развития верхнечелюстных и отсутствия лобных пазух. Основание черепа уплощено, сосцевидные отростки еще не развиты, носовые ходы широкие, теменные и лобные бугры выступают, а в местах будущих швов наблюдаются полосы просветления (1 – 3 мм), отделяющие друг от друга лобную и теменные, теменные и чешую затылочной кости. Передний родничок на боковой краниограмме выглядит как просветление неправильной формы. Изучая снимки черепа, следует обращать внимание на симметричность, форму, кривизну его свода, состояние швов и родничков, выраженность внутреннего рисунка передней, средней и задней черепных ямок. Углубления на внутренней поверхности костей свода черепа у новорожденных отсутствуют.

Из *патологических симптомов* целесообразно отметить следующие.

Врожденная гидроцефалия. Первыми рентгенологическими признаками развивающейся гидроцефалии являются: раннее (на 1 – 2-й день) исчезновение родовой конфигурации свода черепа, веерообразное раскрытие венечного и ламбдовидного швов по направлению к родничкам. Мозговой череп увеличен, имеет форму шара, лицевой относительно мал, швы между костями расширены, роднички увеличены, турецкое седло уплощено, кости свода истончены.

Информационная ценность снимков черепа для определения повышения внутричерепного давления без признаков гидроцефалии у новорожденных ограниченна и не должна рассматриваться как более надежный показатель по сравнению с клиническими данными.

Микроцефалия – череп уменьшен в размерах, преобладание лицевого над мозговым, роднички и швы между костями закрыты. Кости свода черепа утолщены.

При *эпидуральных гематомах* изредка наблюдают истончение внутренней костной пластинки, иногда участки рассасывания кости.

Травматические повреждения костей черепа (трещины, переломы) определить иногда трудно, так как хрящевые прослойки между костями основания черепа, зазубренность в краеобразующих участках костей свода (при незакончившемся окостенении соединительно-

тканной основы), врожденные нарушения окостенения в области чешуи теменных и затылочных костей, добавочные косточки могут имитировать упомянутые травмы.

В последнее десятилетие разработаны и внедрены в клиническую практику такие очень информативные методы изучения состояния мозга и его кровотока, как компьютерная томография (КТ), реоэнцефалография (РЭГ), эхоэнцефалография (ЭХО-ЭГ), сонография мозга через большой родничок, радиоизотопная сцинтиграфия. Ценность их для диагностики поражений мозга у новорожденных велика, но сведения о них изложены в специальных справочниках и руководствах по детской невропатологии. То же относится к описанию электроэнцефалографии (ЭЭГ), электромиографии (ЭМГ), вентрикулографии (ВГ), пневмоэнцефалографии (ПЭГ). Следует отметить несколько клинических вариантов поражений головного мозга у новорожденных.

Синдром пониженной возбудимости. Характерные проявления – мышечная гипотония, снижение спонтанной двигательной активности, движения редкие, вялые, быстро истощаются. Новорожденные не сохраняют позу сгибания, которая характерна для этого возрастного периода, лежат с разогнутыми конечностями, закрытыми глазами, двигательная активность не усиливается даже при резком звуковом или болевом раздражителе. Если ребенка удерживать горизонтально лицом вниз, то голова и конечности свисают. При тракции за руки голова свисает, откидывается назад.

Врожденные рефлекторные реакции угнетены, ответ может быть фрагментарным после повторной стимуляции, быстро истощается.

Дети с синдромом пониженной возбудимости вяло сосут, срыгивают, плохо удерживают тепло. У них тихий, болезненный, быстро затихающий крик. Сухожильные рефлексы снижены или не вызываются.

К факторам, снижающим возбудимость у новорожденного, относятся: гипоксия, гипербилирубинемия, гипогликемия, седативные препараты, которые получал ребенок или мать, отсутствие стимуляции, недавнее кормление.

Синдром пониженной возбудимости, так же как и синдром повышенной возбудимости, в нозологическом отношении мало специфичен. Его наблюдают при различных патологических состояниях врожденного, наследственного и приобретенного характера.

Л е ч е н и е симптоматическое, а при уточнении причины – этиологическое.

Синдром вялого ребенка – генерализованная мышечная гипотония различной выраженности, обусловлена соматическими, инфекционными, обменными, эндокринными, нервными и нервно-мышечными заболеваниями, миопатиями (табл. 26). В зависимости от степени выраженности мышечной гипотонии последняя проявляется снижением физиологической гипертонии и мышечной силы, увеличением объема пассивных и ограничением объема спонтанных движений, а также изменением позы ребенка вплоть до «позы лягушки». В тяжелых случаях нарушений процесс может распространяться на межреберные и бульбарные мышцы, что проявляется нарушением сосания, глотания и дыхательной недостаточностью. Если синдром обусловлен временной задержкой созревания спинного мозга (симптом Волтона), соматическими заболеваниями, врожденными «ошибками» метаболизма, гипотиреозом, пороками развития мозга или травмой спинного мозга, мышечная гипотония, как правило, бывает нерезкой или умеренной. Среди названной группы причин наиболее выраженную гипотонию наблюдают при синдроме Дауна, серьезной травме спинного мозга. Тяжелая гипотония встречается при врожденных миопатиях, спинальной амиотрофии, внутричерепных кровоизлияниях, асфиксии в родах, кровоизлиянии в надпочечники и обменных нарушениях, проявляющихся острой энцефалопатией.

Для того чтобы поставить этиологический диагноз, необходимо провести ряд исследований в следующем порядке:

1. Общий осмотр и физикальные исследования с целью обнаружения признаков нарушения внутриутробного развития (стигмы, пороки развития внутренних органов, конечностей, незаращение спинномозгового канала, гидроцефалия и т. п.), желтухи, внутриутробной гипотрофии и неврологический осмотр.
2. Биохимическое исследование крови на содержание сахара, калия, натрия, фосфора, магния, кальция, билирубина, протромбиновое время, время свертываемости и ретракции сгустка, КОС.
3. Посев крови.
4. Исследование спинномозговой жидкости на наличие крови, содержание глюкозы, клеток, белка и микроорганизмов.
5. Скрининг крови и мочи на наследственные «ошибки» метаболизма, гипотиреоз.
6. Определение полового хроматина и по показаниям кариотипа.
7. ЭМГ, ЭХО-ЭГ, ЭЭГ, ЭКГ по показаниям.
8. Рентгеноконтрастные исследования черепа по показаниям.
9. Мышечную биопсию по показаниям.

Даже при отрицательных результатах всех проведенных исследований дети с мышечной гипотонией требуют тщательного наблюдения, поскольку этот симптом может быть начальным проявлением детского церебрального паралича, а также олигофрении.

Таблица 26

Причины мышечной гипотонии в периоде новорожденности

Группа	Нозологическая форма	Группа	Нозологическая форма
Мышечные заболевания	Миодистрофия Дюшенна Болезнь центрального стержня Миотубулярная миопатия Митохондриальные миопатии Врожденные диспропорции типов волокон Миотоническая дистрофия Полимиозит Синдром Помпе (гликогеноз) Рахитическая миопатия	Поражение ЦНС	Незрелость Асфиксия и родовая травма Прогрессирующая дегенерация мозга Внутриутробные инфекции Прием нейротропных препаратов матерью
		Метаболические нарушения	Гипермагнезиемия Гиперкальциемия Гиперкалиемия Гипокалиемия Гипогликемия Гипербилирубинемия
Нарушение нервно-мышечного проведения	Тяжелая миастения у матери Врожденная миастения Прием матерью мышечных релаксантов		Органические ацидемии и ацидурии Аминоацидемия и аминоацидурия
Спинальные нарушения	Синдром Верднига – Гофманна Синдром Мебиуса Артрогрипоз Полиомиелит и миелит Спинномозговая грыжа Травма		Снижение Pa_{O_2} Увеличение концентрации железа
		Прочие	Хромосомные синдромы Пороки развития мозга Синдром Марфана Синдром Элерса – Данло Синдром Прадера – Вилли
Поражение периферических нервов	Травма Полиневрит Метахроматическая лейкодистрофия Синдром Краббе		Гипотиреоз Несовершенный остеогенез Атаксия – телеангиэктазия

Лечение и прогноз. Лечение должно быть направлено на устранение причины, вызвавшей синдром. Быстрая коррекция метаболических сдвигов, как правило, сопровождается нормализацией мышечного тонуса.

Синдром повышенной возбудимости – комплекс симптомов, обусловленных снижением порога возбудимости мозга, раздражением мозговых оболочек. Основные проявления – повышение тонуса мышц или мышечная дистония, усиленная спонтанная двигательная активность, эмоциональная лабильность, нарушение сна, усиление примитивных рефлекторных механизмов, тенденция к патологическим движениям, часто в сочетании со сниженным порогом судорожной готовности. Ребенок часто скован, лежит тихо, но стóит к нему прикоснуться, как он издает резкий, пронзительный крик, вздрагивает всем телом, появляются спонтанные хаотические движения руками и ногами, тремор, иногда при этом младенец запрокидывает голову, повышается мышечный тонус в разгибателях ног, тогда как руки находятся в состоянии крайнего сгибания или отведены и разогнуты (спонтанный рефлекс Моро). Временами ребенок лежит с открытыми глазами, фиксированным взором – не моргает, при этом часто высовывает язык. Лоб наморщен, лицо выглядит обеспокоенным, хмурым. Синдром может быть настолько выраженным, что ребенка трудно накормить без предварительного введения седативных средств.

Синдром повышенной возбудимости в нозологическом отношении мало специфичен. Он может наблюдаться у детей с перинатальными заболеваниями, наследственными ферментопатиями и другими метаболическими нарушениями, врожденной детской нервностью, минимальной мозговой дисфункцией.

В зависимости от причины, вызвавшей синдром, назначают седативные средства, дегидратационную терапию.

Судороги – объективный синдром поражения нервной системы у новорожденных. Они возникают в результате чрезмерной синхронизации электрических разрядов, которые зависят от трансмембранного транспорта ионов. Поэтому любые патологические состояния, нарушающие равновесие указанного механизма, приводят к судорожным пароксизмам. В свою очередь, судороги, если они продолжаются в течение длительного времени, приводят к глубокому нарушению функции и структуры нервной системы.

Судороги у детей раннего возраста могут возникать при самых разнообразных заболеваниях и состояниях, приводящих к повышению судорожной готовности.

Клиника. Структура судорожного синдрома у детей во многом определяется степенью зрелости нервной системы. Поэтому судорожные движения у новорожденных, а тем более у недоношенных детей наименее организованны. Судорожные пароксизмы можно условно подразделить на 5 типов в порядке убывания их частоты: «неуловимые» или абортные, тонические, генерализованные клонические, очаговые клонические и миоклонические.

«Неуловимые» судорожные пароксизмы. Термин отражает тот факт, что их легко принять за обычные движения новорожденного. Эти судороги представляют собой одно из следующих движений или их сочетание: тоническое отведение глаз в стороны, подергивание глазных яблок, повторные мигания или зажмуривание век, причмокивание, сосание или другие орально-буккально-лингвальные движения; движения руками, напоминающие плавание или греблю; движения ногами, напоминающие езду на велосипеде, и остановку дыхания.

Реже встречаются вертикальные движения глазных яблок, форсированное дыхание, вазомоторные нарушения в виде побледнения или покраснения кожи лица и(или) туловища, а также тоническое сокращение отдельных групп мышц конечностей.

Тонические судорожные пароксизмы. Обычно генерализованные судороги проявляются внезапным разгибанием всех конечностей или сгибанием рук и разгибанием ног. Они могут сопровождаться другими судорожными движениями типа «неуловимых». Этот тип судорог более характерен для недоношенных новорожденных, а у доношенных часто свидетельствует о внутрижелудочковом кровоизлиянии.

Генерализованные клонические судороги – попеременные сокращения отдельных групп мышц, беспорядочно мигрирующие от одной части тела к другой. Этот тип судорог более характерен для доношенных новорожденных.

Очаговые клонические судороги – четко локализованные мышечные сокращения, часто не сопровождающиеся потерей сознания. У новорожденных изолированно встречаются редко и обычно сочетаются с другими судорожными феноменами.

Миоклонические судороги – приступы единичных или множественных серий сгибательных движений конечностей, общие вздрагивания. Судороги такого типа у новорожденных бывают редко и в дальнейшем трансформируются в «инфантильные» спазмы.

Диагноз судорожного синдрома у новорожденного требует электроэнцефалографического подтверждения.

Дифференциальный диагноз судорожного синдрома у новорожденных должен производиться в 2 аспектах.

Во-первых, судороги следует дифференцировать от движений новорожденного несудорожного характера. Особенно трудны для дифференциальной диагностики такие движения у ребенка с повышенной возбудимостью (дрожание). Однако в отличие от судорог для них не характерны движения глазных яблок, доминирующий характер движений – тремор; эти движения можно стимулировать раздражением и прекратить с помощью осторожного пассивного сгибания конечностей. Указанные движения не сопровождаются изменениями на ЭЭГ.

Во-вторых, необходим дифференциальный этиологический диагноз. Приводим причины судорог у новорожденных.

Метаболические нарушения	Ацидоз Гипокальциемия Алкалоз Гипомагнезиемия Гипогликемия Гипонатриемия Гипербилирубинемия Дефицит пиридоксина	
Эндокринные нарушения	Гипопаратиреоз Гиперпаратиреоз	
Церебральные нарушения	Внутриутробная гипоксия Асфиксия в родах Кровоизлияние внутрижелудочковое	
	Субдуральное Субарахноидальное Паренхиматозные Компрессия мозга	как следствие асфиксии, родовой травмы, нарушения свертываемости крови, порока развития сосудов мозга

Нейроинфекции	Менингиты Энцефалиты Абсцесс мозга Субдуральная эмпиема Токсоплазмоз Цитомегаловирусная инфекция
Наследственные заболевания	Пиридоксинзависимость Нейролипидозы Семейный ацидоз Аминоацидемии Семейные судороги новорожденных Нейрофиброматоз Туберозный склероз Трисомия *D*
Опухоли мозга Пороки развития мозга	Энцефалотригеминальный ангиоматоз

Если судороги появляются в первые 3 дня жизни, они скорее всего обусловлены перинатальной асфиксией, внутричерепным кровоизлиянием, гипогликемией, гипокальциемией, или пороком развития. Судороги, обусловленные нейроинфекцией, чаще возникают позднее. Поздно появляющиеся судороги могут быть также связаны с гипокальциемией и другими нарушениями гомеостаза, внутриклеточными липоидозами, пороком развития мозга.

Для постановки этиологического диагноза в первую очередь следует обратить внимание на анамнез (течение беременности и родов), исследовать спинномозговую жидкость для исключения гнойного менингита и кровь на сахар. Затем определяют показатели минерального обмена, азот мочевины, производят краниографию и компьютерную томографию мозга.

Лечение судорожного синдрома заключается в неотложной и поддерживающей терапии. В связи с тем, что судороги у новорожденных чаще всего обусловлены нарушением обмена, купирование их до выяснения этиологического фактора следует начинать с введения метаболитов. Неотложную терапию см. на стр. 290.

После снятия судорог переходят на поддерживающую терапию фенобарбиталом. Его дают из расчета 3–5 мг/(кг·сут), начиная с минимальных доз и увеличивая их по мере надобности. Если судороги не повторяются, продолжительность назначения фенобарбитала – от 1 нед до 1 мес. Длительное введение противосудорожных средств не имеет смысла, так как нет доказательств, что оно предотвращает развитие эпилепсии. Наряду с противосудорожной терапией следует принимать все необходимые меры для постановки этиологического диагноза, который определяет в дальнейшем тактику лечения и прогноз.

ВНУТРИЧЕРЕПНЫЕ КРОВОИЗЛИЯНИЯ

Различают 4 основных типа внутричерепных кровоизлияний у новорожденных: 1) субдуральные, 2) первичные субарахноидальные, 3) внутримозжечковые, 4) интра- и перивентрикулярные.

В патогенезе внутричерепных кровоизлияний основную роль играют гипоксия и травма. Субдуральные кровоизлияния, как правило, являются следствием травмы, первичные субарахноидальные и внутримозжечковые – гипоксии и травмы. Патогенез интра- и перивентрикулярных кровоизлияний очень сложен, но, вероятно, гипоксия играет в них ведущую роль. Травма чаще вызывает кровоизлияния у доношенных, гипоксия – у недоношенных. Различные типы внутричерепных кровоизлияний могут встречаться одновременно, но в клиническом синдроме всегда доминирует один из них.

Субдуральные кровоизлияния. В зависимости от локализации субдуральные кровоизлияния делят на: 1) тенториальные с разрывом прямого и поперечного синусов, большой вены мозга (Галена), вен мозжечка; 2) окципитальный остеодиастаз – разрыв окципитального синуса; 3) смещение серповидного отростка с разрывом нижнего сагиттального синуса и разрыв соединяющих поверхностных церебральных вен.

Субдуральные кровоизлияния у новорожденных являются следствием травматического повреждения в родах. Предрасполагающие факторы могут относиться к матери (узкий родовой канал, ригидные родовые пути, быстрые роды), ребенку (череп мягкий или,

наоборот, голова большая и кости черепа плотные), ведению родов (акушерские манипуляции, вызывающие деформацию головы).

Тенториальный разрыв, с массивным субтенториальным кровоизлиянием. В большинстве случаев это дети с массой тела больше 4 кг.

Острое течение. Симптомы сдавления среднего мозга и верхнего отдела моста. Выражены с рождения: ступор или кома, отведение глаз в сторону, которое не исчезает при перемещении головы, анизокория с вялой реакцией зрачков на свет, ригидность мышц затылка, опистотонус, брадикардия. В течение минут или часов, если гематома увеличивается, появляются симптомы сдавления нижних отделов ствола: кома, расширение зрачков, маятникообразные движения глаз, аритмичное дыхание.

Подострое течение – гематома и разрыв меньших размеров. Неврологические нарушения возникают в конце первых суток, чаще через несколько дней: ступор, возбудимость, аритмичное дыхание, выбухания большого родничка, отведение глаз, глазодвигательные расстройства. Такое состояние длится от нескольких часов до нескольких дней.

Окципитальный остеодиастаз и разрыв серповидного отростка. Клиника сходна с таковой при тенториальном разрыве.

Конвекситальная субдуральная гематома. Клиника зависит от размеров гематомы. При небольшой гематоме отмечается легкая возбудимость, ребенок мало спит. Более обширная гематома проявляется очаговыми симптомами, которые появляются между 2-м и 3-м днями (фокальные судороги, гемипарез, отведение глаз в сторону, противоположную гемипарезу, но при повороте головы глаза перемещаются, в отличие от стволовых поражений). Наиболее значимым неврологическим симптомом является мидриаз.

Описанных клинических проявлений достаточно, чтобы возникло подозрение на субдуральное кровоизлияние. Стволовые симптомы должны навести на мысль об инфратенториальной гематоме или окципитальном диастазе. Неврологические симптомы, первично относящиеся к полушариям, должны заставить предположить конвекситальную субдуральную гематому. Клинический диагноз следует подтвердить более точными исследованиями (КТ, субдуральная пункция, краниография черепа, сонография, диафаноскопия).

Лечение и прогноз. Разрыв намета мозжечка, серповидного отростка, окципитальный остеодиастаз, которые вызывают тяжелые поражения ствола, всегда неблагоприятны для жизни.

Ранняя хирургическая эвакуация излившейся крови может дать основания для надежды на спасение новорожденного.

Поверхностная субдуральная гематома дает благоприятный исход, если своевременно произведен субдуральный прокол, удалена кровь и снижено внутричерепное давление. Хирургическое вмешательство необходимо, если субдуральный прокол неэффективен.

Новорожденные с разрывом намета мозжечка, серповидного отростка и окципитальным остеодиастазом часто погибают. У единичных выживших детей наблюдают гидроцефалию в результате обструкции ликворных путей. Исход зависит от быстроты диагностики и хирургического вмешательства.

При конвекситальной субдуральной гематоме у 50–80 % детей прогноз благоприятный. У остальных отмечают очаговые симптомы, гидроцефалию.

Первичные субарахноидальные кровоизлияния – самая частая форма перинатальных внутричерепных кровоизлияний. В 75 % случаев их наблюдают у недоношенных и незрелых детей. Такие кровоизлияния называют первичными в отличие от вторичных, при которых кровь попадает в субарахноидальное пространство в результате субэпендимальных и внутрижелудочковых кровоизлияний, разрыва аневризмы.

Основной причиной субарахноидальных кровоизлияний являются гипоксия, способствующая повышению проницаемости сосудов, и травматическое повреждение мелких вен оболочек при патологическом течении родов. Субарахноидальные кровоизлияния могут наблюдаться также при тромбоцитопении, коагулопатическом геморрагическом диатезе, врожденном ангиоматозе.

Диапазон клинических симптомов при субарахноидальных кровоизлияниях очень широк и зависит от сочетания с другими видами кровоизлияний и степени тяжести. Чаще всего наблюдают небольшое субарахноидальное кровоизлияние, при котором неврологическая симптоматика отсутствует или бывает минимальной: легкий тремор при перемене положения, срыгивание, повышение сухожильных рефлексов. При более выраженном субарахноидальном кровоизлиянии дети рождаются в состоянии асфиксии; затем отмечаются возбуждение, рвота, тремор типа гемибаллизма, судороги, нарушение сна, нистагм, симптом Грефе, косоглазие. Тонус мышц повышен, отмечаются спонтанные рефлексы Моро и Бабинского. Выражена общая гиперестезия.

Иногда субарахноидальное кровоизлияние вначале протекает асимптомно или неврологическая симптоматика выражена нерезко, а на 2–3-й день после прикладывания к груди состояние ухудшается.

В редких случаях отмечают массивные субарахноидальные кровоизлияния с быстрым летальным исходом. Неврологическая симптоматика такая же, как и при тяжелых внутрижелудочковых кровоизлияниях.

Д и а г н о з ставят на основании клинических проявлений, наличия крови и увеличения содержания белка в спинномозговой жидкости. Для уточнения наличия как самого кровоизлияния, так и его локализации, желательно сделать КТ или ультрасонографию.

Л е ч е н и е. 1) Коррекция метаболических нарушений; 2) люмбальные пункции с целью удаления крови; 3) антибактериальная терапия при наличии «реактивного менингита»; 4) дегидратация при наличии симптомов повышения внутричерепного давления; 5) при отсутствии эффективности консервативной терапии и прогрессировании гидроцефалии – шунтирование.

П р о г н о з при первичных субарахноидальных кровоизлияниях коррелирует с выраженностью неврологических нарушений в неонатальном периоде. Если субарахноидальное кровоизлияние сочетается с тяжелыми гипоксическими и (или) травматическими повреждениями, дети погибают, а у выживших наблюдаются тяжелые неврологические нарушения (церебральный паралич, гидроцефалия, судорожный синдром). Прогноз субарахноидальных кровоизлияний без выраженных гипоксических поражений более благоприятный.

Внутримозжечковые кровоизлияния. Частота этих кровоизлияний возрастает в результате интенсивной терапии недоношенных детей. У детей, родившихся после 32-й недели внутриутробного развития, эти повреждения редки.

П а т о г е н е з внутримозжечковых кровоизлияний мало изучен. Имеется связь с незрелостью и гипоксией. У незрелых детей предрасполагающими факторами являются мягкий череп, богатая васкуляризация мозжечка, нарушение регуляции тонуса сосудов. Сходство патогенетических механизмов внутрижелудочковых (см.) и внутримозжечковых кровоизлияний объясняет их частое сочетание.

К л и н и к а. Апноэ, брадикардия, падение гематокрита, кровь в спинномозговой жидкости, стволовые симптомы – маятникообразные движения глаз, поворот глаз в сторону, поражение каудальной группы черепных нервов (IX – XII пары). Смерть наступает через 12 – 36 ч после появления патологических симптомов.

Д и а г н о з. Подозрение должно возникнуть при наличии вышеуказанных клинических признаков, особенно дисфункции ствола мозга, у незрелых детей, крови в спинномозговой жидкости. Внутримозжечковые кровоизлияния могут быть диагностированы при помощи КТ. Если гематома располагается в области мозжечка, то при люмбальной пункции может произойти вклинивание миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие.

Л е ч е н и е. Целесообразность хирургической эвакуации крови зависит от тяжести неврологических и соматических расстройств.

П р о г н о з. Часто летальный исход; у выживших нарушения, обусловленные деструкцией мозжечка.

Интра(ИВК)- и пери(ПВК)-вентрикулярные кровоизлияния. Наиболее характерны для детей, родившихся с массой тела до 1500 г. В этой популяции их частота составляет 40 – 50 %, однако указанные патологические состояния нередко наблюдаются и у более зрелых детей, в том числе у доношенных новорожденных.

Морфологической основой ПВК и ИВК является незрелое сосудистое сплетение, расположенное под эпендимой, выстилающей желудочки. В патогенезе решающую роль играет гипоксия.

К л и н и к а. Кровоизлияние обычно развивается в первые 12 – 72 ч жизни, но в последующем может стать более распространенным. В зависимости от обширности и скорости распространения кровоизлияния условно выделяют 3 варианта течения. *Молниеносное течение.* Клиническая картина разворачивается в течение времени от нескольких минут до нескольких часов. Развиваются глубокая кома, дыхательные аритмии вплоть до апноэ, тонические судороги (15 – 50 % случаев); глаза открыты, парез взора, вялая реакция зрачков на свет, выбухание большого родничка, выражена генерализованная мышечная гипотония, артериальное давление снижено, брадикардия. Первичные клинические проявления сопровождаются метаболическим ацидозом, нарушениями водно-электролитного баланса, гипо- или гипергликемией. *Интермиттирирующее течение* характеризуется периодически появляющимися нарушениями сознания той или иной глубины, повышенной возбудимостью или апатией, сниженным тонусом мышц, девиацией глазных яблок, нистагмом, легким сходящимся косоглазием, приступами апноэ. Судорожные пароксизмы бывают, но для интермиттирующего течения они менее характерны, чем для молниеносного. Эти симптомы сопровождаются нарушениями электролитного баланса, например гипонатриемией. Клиническая картина развивается постепенно, в течение многих часов, или нарастание тяжести на некоторое время прекращается, а затем возобновляется. В целом прогрессирование длится несколько дней.

Бессимптомное или малосимптомное течение наблюдается у 50 % детей с ИВК. В этих случаях неврологические симптомы преходящи и нерезко выражены, метаболические изменения минимальны.

Д и а г н о з. Для верификации диагноза необходимо произвести спинномозговую пункцию и желательно исследование мозга при помощи КТ или ультразвукового сканирования.

Спинномозговая жидкость: давление резко повышено (2,45 – 2,94 кПа, т. е. 250 – 300 мм вод. ст. и более) при молниеносном течении и не столь резко – при интермиттирующем. Увеличены количество эритроцитов и содержание белка, уменьшено количество глюкозы.

Примесь свежей крови видна невооруженным глазом только при обширном ИВК, но спустя несколько дней спинномозговая жидкость становится ксантохромной.

С помощью КТ можно выявить и протяженность кровоизлияния, степень расширения желудочков, наличие поражения белого вещества головного мозга и сопутствующие кровоизлияния, например в мозжечок. Ультрасонография по сравнению с КТ дает дополнительную информацию о наличии остаточных сгустков крови.

Лечение складывается из лечения острой стадии и контроля за постгеморрагическим расширением желудочков.

Лечение *острой фазы* следует проводить при строгом соблюдении температурного режима и режима вентиляции. Необходимо поддержание мозгового кровотока. Оно осуществляется коррекцией гиповолемии внутривенным введением жидкостей и одновременным снижением внутричерепного давления. Все эти мероприятия следует проводить с большой осторожностью, учитывая возможность парадоксальной реакции. Показана своеобразная коррекция метаболических нарушений.

Лечение развивающейся гидроцефалии. Применяют люмбальные пункции с целью удаления элементов крови как контроль за санацией спинномозговой жидкости и с целью снижения внутричерепного давления. Назначают препараты, снижающие продукцию спинномозговой жидкости: диакарб (ацетазоламид) по 50–60 мг/(кг · сут), фуросемид по 1 мг/(кг · сут), глицерол по 1 г/кг каждые 6 ч с постепенным увеличением разовой дозы до 2 г/кг при постоянном контроле за осмолярностью, концентрацией натрия, глюкозы, азота мочевины в крови. Если глицерол дает эффект, то лечение продолжают в течение 3 мес и более.

При неэффективности консервативных мероприятий прибегают к вентрикулостомии, вентрикулоперитонеальному шунтированию и другим нейрохирургическим вмешательствам.

Прогноз зависит от массивности и распространенности кровоизлияния. При молниеносном течении большинство детей погибают. При интермиттирующем прогноз для жизни более благоприятный, но у таких детей обычно развивается гидроцефалия, которая, однако, прогрессирует не всегда, и дальнейшее психомоторное развитие зависит от ее компенсации. Другим последствием ИВК может быть деструкция перивентрикулярного белого вещества, что приводит к развитию спастических параличей.

Нетипичные внутричерепные кровоизлияния у новорожденных обусловлены травмой, геморрагическим инфарктом, дефектом коагуляции, аномалией сосудов, опухолями, другими факторами.

Травма в большинстве случаев обусловливает субдуральные или первичные субарахноидальные кровоизлияния, однако могут наблюдаться эпидуральные и внутримозговые (в этих случаях травма бывает тяжелая, с повреждением костей черепа).

Геморрагический инфаркт возникает после эмболии артерий или венозного тромбоза. Клиника: очаговые мозговые симптомы, кровь в спинномозговой жидкости.

Артериальная эмболия сонной или средней мозговой артерии. Источник – плацента или фетальные сосуды. Поражаются кора, подкорковое белое вещество. Неврологические симптомы развиваются в первые дни жизни.

Венозный тромбоз может произойти в результате бактериального менингита, рассеянной внутрисосудистой коагуляции, полицитемии. Часто в клинической картине доминируют первичные патологические изменения, которые привели к венозному тромбозу.

Коагулопатии. Частыми причинами внутричерепных кровоизлияний у новорожденных являются тромбоцитопения и дефицит факторов свертывания. Тромбоцитопения у 15–20% детей приводит к субарахноидальным кровоизлияниям. Внутримозговые кровоизлияния встречаются значительно реже, хотя в белом веществе мозга иногда обнаруживают петехии.

Аномалии сосудов. Чаще внутричерепные кровоизлияния встречаются при артериальных аневризмах. Неврологические нарушения имеют место с рождения или появляются через несколько недель.

Тромбоз внутричерепных венозных синусов возникает на фоне резкой дегидратации, особенно гипернатриемического типа, генерализованного сепсиса, менингита, субдуральной эмпиемы, порока сердца синего типа.

Клинические симптомы определяются нарушением венозного оттока из коры мозга, растяжением вен, сопутствующим кровоизлиянием в мозг. В большинстве случаев наблюдают кому, симптомы повышения внутричерепного давления, фокальные или генерализованные судороги, двустороннюю очаговую неврологическую симптоматику. В спинномозговой жидкости имеются кровь или ксантохромия. Увеличено количество белка.

Лечение заключается в коррекции метаболических нарушений. Тромбоз венозных синусов мозга чаще всего приводит к летальному исходу. У выживших наблюдают неврологические расстройства различной степени.

5 Заказ № 1249

ТРАВМА СПИННОГО МОЗГА

Травма спинного мозга является наименее изученной формой родовой травмы нервной системы. Тяжелые кровоизлияния приводят к остановке дыхания при рождении и высокой смертности в период новорожденности. Позвоночник у новорожденных более эластичен, чем спинной мозг, поэтому его можно растянуть до 5 см, тогда как максимальное растяжение спинного мозга составляет 0,5–0,6 см. Растяжение позвоночника может привести к опусканию ствола мозга и вклиниванию его в большое затылочное отверстие. Учитывая вышеуказанные особенности позвоночника, следует помнить, что спинной мозг при родовой травме может быть разорван, а позвоночник цел и на рентгенограмме поэтому ничего не обнаруживается.

В связи с данным обстоятельством выявление дислокации или перелома позвонков указывает на тяжелое повреждение спинного мозга.

Травма спинного мозга в области $C_I - C_{II}$ чаще встречается при головном предлежании и обусловлена чрезмерной ротацией. Повреждение в области сегментов $C_{VI} - D_I$ чаще бывает результатом сильной тракции при ягодичном предлежании. Травмируются часто (25 %) и дети в лицевом предлежании, когда голова плода запрокинута назад.

Степень выраженности клинических симптомов проявляется по-разному и зависит от тяжести поражения. В случаях легкого повреждения наблюдают преходящую мышечную гипотонию, ослабленный крик, нерезко выраженные дыхательные нарушения. В случаях более тяжелых повреждений симптоматика характерна для спинального шока. Синдром дыхательных расстройств ярко выражен, имеются адинамия, мышечная гипотония, арефлексия, ноги разогнуты и отведены в бедрах, неподвижны или можно отметить редкие спонтанные движения. Если держать новорожденного горизонтально лицом вниз, он «свисает». Иногда в таких случаях наблюдают двусторонний (реже односторонний) паралич Эрба, парез диафрагмы, синдром Горнера. Рефлекс отдергивания выражен резко, он не подавляется. Поэтому в ответ на единичный укол иглой нога сгибается и разгибается несколько раз во всех суставах (осциллирует), что патогномонично для поражений спинного мозга. В случаях самого тяжелого повреждения отсутствует болевая чувствительность и имеет место парез сжимателя (сфинктера) мочевого пузыря, что проявляется пассивным вытеканием мочи, если новорожденного держать вертикально.

Безусловные рефлексы не вызываются.

У недоношенных клиническая симптоматика может появиться спустя несколько суток после рождения, т. е. имеется латентный период от момента травмы до ее клинических проявлений, так как под влиянием активной жизнедеятельности (сосание, движение) в условиях физиологической гипопротромбинемии кровотечение из сосудов усиливается.

Применяя миелографию, в первые дни жизни выявляют блок в субарахноидальном пространстве в результате кровоизлияния. Позже появляется локальная атрофия спинного мозга.

При электромиографическом исследовании спустя неделю после родов выявляют признаки денервации парализованных мышц.

На рентгенограмме у большинства детей отклонений от нормы нет. Иногда в боковой проекции определяется смещение позвонка по отношению к средней линии.

Дифференциальную диагностику травматических повреждений спинного мозга необходимо проводить с другими возможными причинами синдрома вялого ребенка.

Особый интерес представляет дифференциальный диагноз с врожденной атрофией шейного отдела спинного мозга, так называемой локальной спинальной мышечной атрофией. В этих случаях при отсутствии травмы у новорожденных наблюдают двустороннюю слабость в руках. Атрофия мышц кисти имеется уже при рождении, дерматоглифический рисунок ладони плохо развит, сухожильные рефлексы отсутствуют. При электромиографическом исследовании денервационные потенциалы в мышцах рук остаются в течение длительного времени. С помощью биопсий дельтовидной мышцы выявляют денервационную атрофию. Гипотония мышц также выражена с рождения, поэтому в период новорожденности для окончательного диагноза необходимо использовать электромиографические, биохимические исследования и биопсию мышц.

Дифференциальной диагностике также помогают люмбальная пункция, нейрорентгенологические обследования, в частности КТ.

Лечение. Иммобилизация спинного мозга; не следует допускать сгибания головы, при тяжелых повреждениях можно применить вытяжение. Если миелограмма указывает на сдавление спинного мозга, показаны ламинэктомия и удаление экстрадурального сгустка. Назначают препараты, повышающие свертываемость крови, уменьшающие проницаемость сосудистой стенки (викасол, рутин, аскорбиновая кислота, кальций и др.).

Прогноз. Если ребенок не погибает в остром периоде, то исход зависит от характера повреждения спинного мозга. При стойких неврологических нарушениях дети нуждаются в длительном проведении различного рода лечебных мероприятий (ЛФК, массаж, физиотерапия, электростимуляция, медикаментозные препараты – алоэ, АТФ, пирогенал, дибазол, витамины группы В, галантамин, прозерин, компламин).

Парез акушерский – нарушение функции мышц верхней конечности вследствие повреждения периферического мотонейрона в родах.

Клинические проявления зависят от тяжести и локализации повреждения. По степени тяжести акушерские парезы подразделяются на легкие, средней тяжести и тяжелые (параличи).

В соответствии с локализацией повреждения акушерские парезы подразделяются на верхний (проксимальный), нижний (дистальный) и тотальный.

Верхний, проксимальный тип акушерского пареза Дюшенна – Эрба возникает в результате повреждения верхнего первичного пучка плечевого сплетения или шейных корешков, берущих начало из сегментов $C_V - C_{VI}$ спинного мозга.

В результате пареза мышц, отводящих плечо, ротирующих его кнаружи, поднимающих руку выше горизонтального уровня, сгибателей и супинаторов предплечья нарушается функция проксимального отдела верхней конечности. Рука приведена к туловищу, разогнута во всех суставах (мышечная гипотония), ротирована внутрь в плече, пронирована в предплечье, кисть находится в состоянии ладонного сгибания, голова наклонена к больному плечу, плечо опущено. Спонтанные движения отсутствуют в плечевом и локтевом суставах, ограничены тыльное сгибание кисти и движения в пальцах. Рука не принимает участия в рефлексе Моро. Отсутствует рефлекс с двуглавой мышцы плеча, снижена реакция на болевое раздражение или, наоборот, выражена гиперестезия. Если удерживать ребенка горизонтально лицом вверх или вниз, паретичная рука свисает. Верхний тип акушерского пареза может сочетаться с парезом диафрагмы и травмой добавочного нерва.

Нижний, дистальный тип акушерского пареза (Дежерин – Клюмпке) возникает в результате поражения среднего и нижнего первичных пучков плечевого сплетения или корешков, берущих начало от $C_{VII} - D_I$ сегментов спинного мозга. Нарушается функция дистального отдела руки в результате пареза сгибателей предплечья, кисти, пальцев. Тонус мышц снижен. Рука новорожденного разогнута во всех суставах, лежит вдоль туловища, пронирована, кисть пассивно свисает или находится в положении когтистой лапы в зависимости от преобладания поражения лучевого или локтевого нервов. Движения в локтевом и лучезапястном суставах отсутствуют, в пальцах резко ограничены. Движения в плечевом суставе сохранены. Ограничено участие руки в рефлексе Моро, не вызываются хватательный и ладонно-ротовой рефлексы. Снижена болевая чувствительность на нижней внутренней поверхности руки. Иногда бывают трофические расстройства в виде отека, гиперемии или бледности кожи. Нижний тип акушерского пареза часто сочетается с синдромом Клода Бернара – Горнера.

Тотальный тип акушерского пареза. Обусловлен повреждением нервных волокон, берущих начало от $C_V - D_I$ сегментов спинного мозга. Гипотония мышц резко выражена в проксимальных и дистальных группах. Рука пассивно свисает вдоль туловища, ее легко обвить вокруг шеи («симптом шарфа».) Спонтанные движения отсутствуют или незначительны – в облегченном положении. Не вызываются хватательный и ладонно-ротовой рефлексы, рука не принимает участия в рефлексе Моро. Сухожильные рефлексы вызвать не удается. Болевая чувствительность снижена. Кожа бледная, холодная на ощупь. Может быть синдром Клода Бернара – Горнера. К концу периода новорожденности уже можно отметить признаки атрофии мышц.

При тяжелых акушерских параличах иногда наблюдают снижение тонуса мышц на стороне поражения и в нижней конечности. Нога отстает при спонтанных движениях, на опоре новорожденный подгибает ее или становится на наружный край стопы. В клинической картине часто наблюдают сочетанные поражения с ,преобладанием того или иного пареза.

Акушерские парезы бывают и двусторонними, причем руки могут быть поражены в разной степени. В этих случаях речь, вероятно, идет о «заинтересованности» шейного отдела спинного мозга.

Уточнить локализацию повреждения удается с помощью ЭМГ. При тяжелом верхнем и тотальном типах пареза на рентгенограмме плечевого сустава можно обнаружить подвывих или вывих головки плечевой кости.

Дифференциальный диагноз надо проводить с переломом ключицы, остеомиелитом, полиомиелитом, псевдопараличом Парро и врожденной гемигипоплазией.

Лечение. Придание руке физиологического положения с помощью шин, лонгет; ЛФК, массаж, тепловые (аппликации озокерита, горячие укутывания), физиотерапевтические процедуры; электрофорез калия йодида, лидазы, прозерина; инъекции алоэ, витаминов группы B, АТФ; дибазол.

Прогноз и профилактика. При своевременно начатом и правильном лечении легкие парезы исчезают в течение 3–6 мес; период восстановления при парезах средней тяжести длится до 3 лет, но часто компенсация бывает неполной. Тяжелые акушерские параличи, как правило, приводят к стойкому дефекту функции руки. Профилактика – рациональное, технически грамотное ведение родов, которое способствует уменьшению частоты и тяжести акушерских параличей.

Парез диафрагмы (синдром Кофферата) – ограничение функции диафрагмальной мышцы в результате травматического или диспластического поражения C_{III} – C_{IV} сегментов спинного мозга, их корешков или травмы диафрагмального нерва, чаще левого. Причиной одностороннего паралича диафрагмы, как полагают, может быть поражение, локализующееся в области внутренней капсулы мозга. Парез купола диафрагмы является одним из возможных симптомов врожденной миотонической дистрофии.

Синдром проявляется повторными приступами цианоза, одышкой, учащенным, нерегулярным или парадоксальным дыханием, выбуханием грудной клетки на стороне поражения. При аускультации на стороне пареза дыхание ослаблено, иногда прослушиваются единичные хрипы в верхних отделах легких. Парез диафрагмы не всегда выражен клинически и часто обнаруживается лишь при рентгеноскопии органов грудной клетки в виде высокого стояния диафрагмы на пораженной стороне. В области основания легкого, расположенного на стороне пареза, может быть ателектаз. Парез диафрагмы часто сочетается с верхним акушерским парезом руки.

Лечение, прогноз и профилактика такие же, как при акушерском параличе. Необходимо постоянно проводить профилактику пневмонии.

Дыхательные нарушения выражены несколько меньше при положении ребенка с приподнятым на 30° головным концом.

Травматическое повреждение лучевого нерва у новорожденных обычно обусловлено переломом во время родов плечевой кости. Проявляется ограничением или полным отсутствием спонтанного тыльного сгибания кисти и пальцев, а также отведения большого пальца. Кисть пассивно свисает вследствие мышечной гипотонии, хватательный рефлекс не вызывается.

Лечение и профилактика – см. «Паралич акушерский».

Прогноз – полное восстановление функции кисти в течение 2–3 нед.

Парез лицевого нерва – комплекс симптомов, чаще всего обусловленный травматическим повреждением в родах ствола и (или) ветвей VII пары черепных нервов; реже встречаются врожденная аплазия ядер в стволе мозга (см. «Синдром Мебиуса»), сдавление нерва при отите, антрите, мастоидите, а также поражении надъядерных образований.

Симптомы бывают выраженными в различной степени. Можно обнаружить расширение глазной щели – лагофтальм, или «заячий глаз». При крике, когда ребенок пытается зажмурить веки, глазные яблоки смещаются вверх, а глазная щель остается несомкнутой, и видна белковая оболочка под радужкой – феномен Белла. Один угол рта опущен (по отношению к другому), и одна носогубная складка выражена больше другой. Во время крика можно отметить неравномерность образования складок на лбу, перетягивание рта в одну сторону. Вложенную в рот соску ребенок захватывает неплотно.

Сочетание лагофтальма и феномена Белла с опусканием угла рта, сглаженностью носогубной складки и складок на лбу с той же стороны, а также с перетягиванием угла рта в противоположную сторону свидетельствует о периферическом поражении лицевого нерва на стороне лагофтальма. Если удается исследовать у ребенка вкус, то о поражении лицевого нерва выше отхождения chordae tympani свидетельствует отсутствие вкусовой чувствительности в передних $^{2}/_{3}$ языка.

При центральном поражении лицевого нерва лагофтальм и феномен Белла отсутствуют, а наблюдается легкая сглаженность носогубной складки и при крике рот перетягивается в сторону более глубокой складки. Поражение локализуется в полушарии, противоположном сглаженной носогубной складке. Центральный парез мимической мускулатуры новорожденных удается обнаружить гораздо реже, чем периферический. Двусторонние поражения надъядерных образований, связывающих ядро лицевого нерва с корой, обычно проявляются некоторой гипомимией и затруднениями вскармливания.

Дифференцировать двусторонний надъядерный парез следует от врожденной миастении, травматический периферический парез – от синдрома Мебиуса и врожденной гемигипоплазии лица, при которой более широкую глазную щель на здоровой стороне иногда ошибочно принимают за лагофтальм, а более развитые мягкие ткани – за сглаженность носогубной складки.

Лечение. Периферические парезы травматического генеза имеют тенденцию к быстрому восстановлению, иногда и без лечения. При более глубоких поражениях в период новорожденности назначают аппликации озокерита, парафина и другие тепловые процедуры, инъекции витаминов группы B.

ИНФЕКЦИОННЫЕ ПОРАЖЕНИЯ МОЗГА

Как известно, различают вирусные и бактериальные инфекции. Из вирусных целесообразно отметить следующие.

Вирусные поражения нервной системы у новорожденных встречаются значительно реже, чем у детей старшего возраста, что обусловлено, по-видимому, пассивным иммунитетом, приобретаемым от матери, и относительной изолированностью от окружающих

людей. В то же время некоторые вирусы, например вирус Коксаки В, вирусы группы Herpes, отличает тенденция вызывать генерализованные тяжелые поражения именно у новорожденных. Указанные (реже некоторые другие) возбудители служат причиной энцефалитов или менингитов. Такие поражения проявляются общими симптомами вне зависимости от характера возбудителя: нарушением терморегуляции, сонливостью, отказом от пищи. У некоторых новорожденных возникает шокоподобный синдром, сочетающийся с судорогами. Довольно редко на коже обнаруживают эритематозную макуло-папулезную сыпь, иногда сочетающуюся с петехиальными кровоизлияниями. Это помогает заподозрить вирусное поражение. В отсутствие сыпи дифференцировать вирусный энцефаломенингит от бактериального поражения только на основе клинических симптомов невозможно.

Простой герпес. Чаще всего заражение происходит при прохождении по инфицированным родовым путям. Реже новорожденный заражается от взрослых или других детей. Недоношенные дети более восприимчивы к данному заболеванию, чем доношенные.

Патоморфология. В остром периоде обнаруживают признаки менингоэнцефалита в виде воспалительных клеток в оболочках, периваскулярных инфильтратов с воспалительными клетками, выраженного мультифокального некроза всех клеток паренхимы, реактивной пролиферации микроглии и астроглии, внутриядерных включений в глиальных клетках, а также отека мозга и геморрагических очагов некроза, обусловленных поражением эндотелия сосудов. В дальнейшем отмечают задержку роста мозга, поликистоз – вплоть до гидроанэнцефалии.

Клиника. Неврологические симптомы наблюдаются при диссеминированных формах заболевания, на долю которых приходится 50 – 70 % их случаев. Клинические симптомы чаще всего появляются к концу первой недели жизни в виде отказа от пищи, рвоты, повышения температуры. Вскоре развиваются ступор, повышенная возбудимость, судороги, а затем кома и опистотонус. Неврологические симптомы сопровождаются гепатомегалией, гипербилирубинемией, склонностью к кровотечениям, которая обусловлена как поражением печени, так и рассеянной внутрисосудистой коагуляцией. Примерно в 50 % случаев обнаруживают характерные везикулярные высыпания на коже, кератоконъюнктивит.

В спинномозговой жидкости – плеоцитоз, иногда эритроцитоз, увеличенное содержание белка, снижение уровня глюкозы. Эти изменения могут отмечаться даже в отсутствие выраженной неврологической симптоматики и указывают на поражение нервной системы.

Для диагностики важное значение имеют нижеперечисленные исследования: 1) соскоб с основания кожного пузырька, полости рта или очага на конъюнктиве; в окрашенных мазках отмечаются типичные морфологические изменения в виде многоядерных гигантских клеток с внутриядерными включениями; 2) электронная микроскопия тех же соскобов, а также мочи и спинномозговой жидкости; видны вирусные частицы, похожие на цитомегаловирус; 3) выделение вируса из мест видимых поражений, из горла, кала, мочи, спинномозговой жидкости; 4) серологическая реакция на антитела к вирусу, которые сохраняются в течение 6 – 12 мес после острого периода.

60 – 80 % детей с диссеминированной формой заболевания умирают в остром периоде, а у половины из оставшихся в живых и у 50 % детей с локальными формами заболевания отмечают стойкие неврологические нарушения: задержку психомоторного развития, судороги, очаговые двигательные нарушения, микроцефалию.

Лечение. В остром периоде показаны противосудорожные препараты, коррекция коагулопатии потребления, дыхательных и циркуляторных нарушений. В дальнейшем ЛФК, массаж, стимуляторы (энцефабол, ноотропил, церебролизин, липоцеребрин, витамины группы В).

Энтеровирусные поражения нервной системы. Вирусы Коксаки и ЕСНО. Заражение происходит при прохождении через инфицированные родовые пути или постнатально при контакте с больным. Наблюдается некоторое увеличение числа больных к концу лета и началу осени.

Менингит характеризуется воспалительной инфильтрацией мягкой и паутинной оболочек одноядерными клетками. Он встречается чаще других форм поражения. При первичном поражении вирусом паренхимы мозга (энцефалит) обнаруживают очаги некроза с пролиферацией глии и периваскулярную инфильтрацию, чаще в передних рогах спинного мозга, каудальных отделах продолговатого мозга, мосте и мозжечке.

Клиника. Наиболее выраженные клинические проявления дает вирус Коксаки типа В. Симптомы обусловлены менингитом, миокардитом и (или) энцефалитом. Первыми признаками заболевания у новорожденных служат отказ от пищи и повышение температуры. Затем появляются тахикардия, изменения на ЭКГ, одышка, цианоз, возбуждение, гиперестезия, тремор, рвота, повышение тонуса мышц. Если имеет место поражение вирусом паренхимы мозга, наблюдают угнетение сознания, мышечную гипотонию. В отличие от других энцефалитов судороги и очаговые нарушения бывают редко.

При инфицировании ЕСНО-вирусами неврологические нарушения обусловлены менингитом. Поражения типа энцефалита не доказаны.

В спинномозговой жидкости – плеоцитоз лимфоцитарного характера и увеличенное содержание белка.

Для диагностики проводят нижеперечисленные исследования: 1) выделение вируса из носоглотки, кала, мочи, спинномозговой жидкости; 2) серологическую реакцию на антитела к вирусу.

Прогноз при инфицировании нервной системы вирусами Коксаки и ЕСНО благоприятный, за исключением редких случаев миокардита и энцефалита, вызванного вирусом Коксаки В.

Лечение симптоматическое.

Полиомиелит. В период новорожденности заражение может произойти трансплацентарно, во время родов или после родов при случайном контакте с больным или вирусоносителем.

Клиника. В клинической картине полиомиелита у новорожденных доминируют признаки энцефаломиелита: возбудимость, анорексия, рвота, диарея. Иногда до развития вялых параличей могут быть локальные подергивания мышц и даже генерализованные судороги. Вялые параличи одной или нескольких конечностей могут прогрессировать и распространяться на все скелетные мышцы, в том числе и дыхательные. Но изредка прогрессирование прекращается и ребенок выздоравливает, иногда даже без стойких параличей.

Лечение в остром периоде симптоматическое, в восстановительном применяют ЛФК, массаж, тепловые процедуры, ортопедические укладки на паретичные конечности, витамины группы В, дибазол.

Из **бактериальных инфекций** следует указать на менингиты и абсцессы мозга.

Менингит гнойный – воспаление мозговых оболочек, обусловленное бактериальной или грибковой инфекцией. Возбудителями гнойного менингита у новорожденного могут быть любые бактерии, в том числе при определенных условиях и сапрофиты. Однако чаще всего обнаруживают кишечную палочку и гемолитические стрептококки группы В. Обычный путь проникновения инфекции – гематогенный, но может иметь место и прямое инфицирование при открытой спинномозговой грыже, нагноении кефалогематомы, а также в случае отита, антрита. Предрасполагающими факторами служат недоношенность, внутриутробная гипотрофия, асфиксия, родовая травма и связанные с ними терапевтические мероприятия, возрастные особенности и врожденные нарушения клеточного и гуморального иммунитета, искусственное вскармливание.

Клиника. Заболевание чаще всего начинается на 1–2-й неделе, а иногда и в первые дни жизни. У детей с внутричерепной травмой клиника гнойного менингита может развиться на 8–9-й день, когда неврологическая симптоматика «идет» на убыль. Новорожденные становятся беспокойными, отказываются от груди, срыгивают, у них наблюдаются тремор, вздрагивание, болезненный крик, общая гиперестезия. Рвота является одним из ранних симптомов менингита. Повышение температуры встречается так же часто, как и гипотермия. Типичные для детей грудного возраста менингеальные симптомы: напряжение большого родничка, ригидность мышц затылка – появляются лишь на 2–3-й день болезни.

Полиморфные судороги, парезы черепных нервов и изменение тонуса мышц затрудняют дифференциальную диагностику с внутричерепной родовой травмой, при которой может быть такая же симптоматика.

В дальнейшем, если не проводится специфическое лечение, неврологическая симптоматика нарастает, появляются нистагм, косоглазие, симптом Грефе, отек диска зрительного нерва, учащаются судороги и появляются другие симптомы повышения внутричерепного давления (расхождение черепных швов и увеличение размеров черепа).

Таким образом, ранняя диагностика гнойного менингита у новорожденных представляет большие трудности, так как клинические проявления неспецифичны и могут иметь место при различных заболеваниях нервной системы.

Диагноз гнойного менингита верифицируется исследованием спинномозговой жидкости. Она мутная или опалесцирующая, вытекает частыми каплями или струей, что свидетельствует о повышении внутричерепного давления. Иногда в связи с высоким плеоцитозом жидкость вытекает медленно, капли «тяжелые», число клеток может достигать нескольких тысяч, содержание белка повышено, уровень сахара снижен. Следует отметить, что если пункция произведена вскоре после начала заболевания, указанные изменения могут быть еще невыраженными. Поэтому большое значение для диагностики имеют исследование мазка спинномозговой жидкости, окрашенного по Граму, посев ее и исследование со специфическими антисыворотками. Такое исследование позволяет не только подтвердить наличие менингита, но и поставить этиологический диагноз. В крови чаще всего отмечают лейкоцитоз и повышенную СОЭ, но наличие лейкопении не исключает гнойного менингита.

Лечение должно быть комплексным и включать мероприятия, направленные на поддержание жизненно важных функций организма (см. гл. 9), а также антибактериальную терапию. Учитывая, что наиболее частыми возбудителями менингита у новорожденных являются кишечная палочка и гемолитический стрептококк, еще до установления этиологического диагноза целесообразно начинать лечение пенициллином или ампициллином

в комбинации с канамицином или гентамицином, которые вводят парентерально в дозах: недоношенным и детям первой недели жизни – пенициллин 100 000 ЕД/(кг · сут), ампициллин 100 мг/(кг · сут), гентамицин 5 мг/(кг · сут), канамицин 15 мг/(кг · сут). Суточную дозу делят на 2–3 инъекции. Доношенным детям в возрасте старше 1 нед пенициллин назначают в дозе 150 000–200 000 ЕД/(кг · сут), ампициллин – 150–200 мг/(кг · сут), гентамицин – 7,5 мг/(кг · сут), канамицин – 15 мг/(кг · сут). Суточную дозу делят на 3–4 инъекции. После уточнения характера возбудителя и его чувствительности к антибиотикам делают соответствующие поправки в лечении. Контролем за его эффективностью могут служить показатели спинномозговой жидкости, отсутствие возбудителя, цитоз (менее $0{,}030 \cdot 10^6$/л), нормализация концентрации глюкозы и белка. При отсутствии тенденции к санации жидкости следует менять комбинацию антибиотиков. В редких случаях при подозрении на вентрикулит и устойчивость возбудителя к антибактериальной терапии антибиотики можно ввести в ликвор путем люмбальной или вентрикулярной пункции (см.). Длительность антибактериальной терапии – до полной санации спинномозговой жидкости, но не менее 3 нед.

Прогноз. Своевременное и правильное лечение приводит к полному выздоровлению примерно в 60 % случаев. К ранним осложнениям относятся: шок, рассеянная внутрисосудистая коагуляция, абсцесс мозга, сердечная недостаточность. Поздние осложнения – геми- или тетрапарез, судороги, гидроцефалия, задержка психомоторного развития.

Абсцесс мозга в большинстве случаев является осложнением гнойного менингита, особенно вызванного грамотрицательными бактериями, но в 20 % случаев возникает вне связи с менингитом в результате инфицирования гипоксически-ишемического очага в мозге, перивентрикулярного кровоизлияния или септической эмболии.

Патанатомия. По сравнению с абсцессами у детей старшего возраста и взрослых у новорожденных эти изменения относительно более крупного размера и хуже инкапсулируются. Абсцесс почти всегда локализуется в полушарии и чаще распространяется на несколько долей. Нередко его обнаруживают случайно во время вентрикулярной или субдуральной пункций.

Клиника. Появляются признаки острого или подострого повышения внутричерепного давления. Очаговые симптомы можно выявить лишь в отдельных случаях. Такое течение встречается чаще и более характерно для детей первых 2 нед жизни. Второй вариант – это течение, напоминающее поздний бактериальный менингит новорожденных. Помимо общих симптомов, для него более характерны нарушение сознания вплоть до комы, судороги (фокальные или генерализованные), гемипарез, отклонение глазных яблок с сохранением симптома кукольных глаз, усиление тонуса мышц в разгибателях вплоть до опистотонуса. Симптомы нарушения иннервации VII, III и VI пар черепных нервов (в порядке убывания частоты). Позднее появляется выбухание большого родничка в результате повышения внутричерепного давления.

Диагноз. В спинномозговой жидкости плеоцитоз (до нескольких сотен), клетки преимущественно одноядерные, белок 0,75–1,5 г/л. В крови лейкоцитоз $16\text{–}30 \cdot 10^9$/л.

Лечение. Дренаж путем прокола или краниотомии, лечение антибиотиками, как при гнойном менингите.

Прогноз зависит от своевременного диагноза и эффективности лечения. В случаях неблагоприятного течения абсцесс может привести к летальному исходу или развитию прогрессирующей гидроцефалии.

ВРОЖДЕННЫЕ ОПУХОЛИ ЦНС

В период новорожденности встречаются глиомы (50 %), тератомы, медуллобластомы, менингиомы, папилломы сосудистого сплетения. Мозговые опухоли чаще локализуются супратенториально, поэтому начальные симптомы проявляются гидроцефалией.

Диагностика осуществляется с помощью рентгеноконтрастных исследований.

Лечение в большинстве случаев паллиативное – шунтирование с целью снижения внутричерепного давления. Радикальное удаление опухоли чаще не удается.

Астроцитома у новорожденных локализуется в одном из полушарий мозга. В процесс вовлекаются кора и базальные ганглии на стороне поражения. Дети рождаются с уже внутриутробно сформировавшейся гидроцефалией, либо последняя развивается в первые дни и недели после рождения. Наблюдаются значительное увеличение размеров головы, расхождение черепных швов, заторможенность, возбудимость, рвота, анорексия. В спинномозговой жидкости часто отмечается ксантохромия из-за кровотечения из окружающих опухоль тканей. Диагноз ставят с помощью КТ (компьютерной томографии). Лечение – хирургическое. Прогноз – неблагоприятный.

Тератома. Эти опухоли чаще локализуются по средней линии и содержат зачатки всех трех видов тканей.

Клиника, диагностика, лечение те же, что и при астроцитоме.

Медуллобластома локализуется в мозжечке. Это одна из наиболее злокачественных опухолей. При медуллобластоме часты мертворождения, врожденная гидроцефалия и пороки

развития других органов. Описаны опухоли у близнецов. Клинические симптомы зависят от величины опухоли. Начальным симптомом может быть анорексия. По мере нарастания внутричерепного давления появляются увеличение размеров головы, заторможенность, нистагм, судороги, опистотонус. Смерть наступает от остановки дыхания. Диагностика возможна при КТ.

Лечение – хирургическое.

Опухоли хориоидального сплетения. Клинически они также проявляются гидроцефалией, и тактика их диагностики, лечения аналогична вышеизложенной.

Опухоли спинного мозга у новорожденных чаще локализуются в поясничном и сакральном отделах и являются либо нейробластомами, либо тератомами. Клинически проявляются параличами или парезами при рождении или позже, недержанием мочи и кала или их задержкой. Для диагностики необходима миелография. Лечение – хирургическое, но даже после удачной операции очаговые неврологические симптомы полностью не исчезают.

НЕКОТОРЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ РАЗЛИЧНОГО ГЕНЕЗА

Гидроцефалия – расширение ликворных пространств как следствие нарушения ликвороциркуляции или соотношения ликворопродукции и ликворорезорбции.

Этиология и патогенез. Гидроцефалия может быть обусловлена врожденным пороком развития ликворной системы, аномалией сосудов, объемным патологическим процессом, обструктивными изменениями, возникшими в результате кровоизлияния или воспаления.

Гидроцефалия в большинстве случаев возникает как следствие нарушения циркуляции и абсорбции мозговой жидкости. Реже она обусловлена гиперпродукцией, например при папилломе хориоидального сплетения или опухолях, активно секретирующих жидкость, передозировке витамина А, стероидной терапии.

Увеличение количества жидкости в какой-то момент обязательно приводит к повышению внутричерепного давления, но изменение его у новорожденных может быстро компенсироваться расхождением швов и родничков – и в итоге давление становится нормальным. Поэтому встречается гидроцефалия и без внутричерепной гипертензии. По характеру нарушения ликвороциркуляции гидроцефалию делят на сообщающуюся (коммуникационную) и окклюзионную (обструктивную).

Коммуникационная экстравентрикулярная гидроцефалия представляет собой наиболее частую форму. Пути циркуляции спинномозговой жидкости в желудочковой системе не нарушены, и спинномозговая жидкость свободно попадает в субарахноидальное пространство. Последнее может быть облитерировано в результате кровоизлияния или воспаления. Фиброз субарахноидального пространства наблюдают и при мукополисахаридозах (метаболический генез). Локальные изменения бывают также травматического или опухолевого происхождения.

Окклюзионная интравентрикулярная гидроцефалия характеризуется нарушением циркуляции жидкости внутри желудочковой системы, поэтому спинномозговая жидкость из желудочков в субарахноидальное пространство не поступает. Расширение желудочковой системы, как правило, возникает проксимальнее места окклюзии. Окклюзионная гидроцефалия в большинстве случаев развивается в результате врожденного стеноза водопровода большого мозга (сильвиева водопровода). Иногда это заболевание наследуется рецессивно, сцепленно с Х-хромосомой. Стеноз в области водопровода большого мозга (сильвиева) может также быть следствием воспалительного процесса, врожденной аневризмы большой вены мозга (Галена). При синдроме Денди – Уокера имеет место аномалия развития срединных структур мозжечка. Гидроцефалия возникает в результате атрезии срединной (отверстие Мажанди) и латеральной (отверстие Люшка) апертур IV желудочка.

Клиника. У новорожденных отмечают широкую вариабельность клинических проявлений. Последние зависят от скорости прогрессирования заболевания. Наиболее важным диагностическим симптомом является прогрессирующее увеличение размеров головы. Чрезмерный рост ее окружности может наблюдаться уже во внутриутробном периоде, что является фактором, препятствующим нормальному течению родов. Череп при гидроцефалии увеличивается во всех направлениях, но преимущественно выступают лобные бугры. Нарушается соотношение мозгового и лицевого черепа. Иногда череп асимметричен, что чаще всего обусловлено скоплением жидкости в определенных участках системы желудочков мозга. Выбухание затылочной области наблюдают при синдроме Денди – Уокера, когда спинномозговая жидкость скапливается в IV желудочке.

Большой родничок увеличен в размерах, напряжен, открыты малый и боковые роднички; расширены черепные швы; усилен венозный рисунок на голове. При перкуссии определяется феномен «треснувшего горшка».

Дети с гидроцефалией, сочетающейся с повышением внутричерепного давления, возбуждены, пронзительно кричат, плохо сосут, срыгивают, слабо прибавляют в массе. Нарушена функция черепных нервов: отмечаются сходящееся косоглазие, симптом «заходящего солнца», парез лицевого нерва по центральному типу, горизонтальный нистагм. Судороги бывают редко. Тонус мышц при прогрессирующей гидроцефалии может быть повышен в нижних конечностях. Сухожильные рефлексы высокие, с расширенной зоной. Страдают также и вегетативные функции: нарушена терморегуляция, увеличена потливость, акроцианоз.

Отек диска зрительного нерва у новорожденных с гидроцефалией наблюдают редко, так как кости черепа в этом возрасте очень податливы и внутричерепная гипертензия обычно нерезко выражена. При быстро прогрессирующей гидроцефалии отек диска зрительного нерва можно отметить уже у новорожденных.

Диагноз. Наибольшую диагностическую ценность представляют еженедельная динамика окружности головы, результаты, полученные при трансиллюминации, люмбальной пункции, краниографии, КТ, ПЭГ, ВЭГ, радиоизотопной сцинтиграфии.

Лечение. Расширение желудочков предшествует увеличению размеров черепа (латентный период), а мозг поражается преимущественно именно в момент увеличения размеров системы желудочков. Поэтому лечение гидроцефалии надо начинать еще задолго до появления клинических признаков патологического роста головы. Диагностировать раннее расширение желудочков можно при помощи ультрасонографии.

При лечении гидроцефалии необходимо начинать с основного заболевания, ее вызвавшего. Если гидроцефалия развилась после менингита, следует провести противовоспалительную терапию антибиотиками. Дегидратационная терапия: 1) изосорбит 2 г/(кг · сут) внутрь в течение 3 нед; 2) глицерол 1 г/кг массы тела каждые 6 ч внутрь; через неделю дозу можно увеличить до 2 г/кг; длительность лечения – 3–6 мес; 3) диакарб – 50–60 мг/(кг · сут); эту дозу делят на 2 приема; 4) магния сульфата 25% раствор по 0,2 мл/(кг · сут). Если хотят добиться быстрой стабилизации гидроцефалии, эффективна комбинация диакарба и магния сульфата.

В случае прогрессирования процесса показано хирургическое лечение (шунтирование). При врожденной гидроцефалии 19% детей нуждаются в шунтировании. В остром периоде при прогрессировании гидроцефалии важно не упустить момент, когда шунтирование еще может предотвратить атрофию мозга.

Прогноз зависит от тяжести и быстроты прогрессирования гидроцефалии, а также от ее причины. В целом, чем раньше стабилизирован процесс, тем лучше прогноз в отношении психомоторного развития.

Микроцефалия – значительное уменьшение размеров черепа и мозга, сопровождающееся задержкой психического развития и неврологическими нарушениями. Частота микроцефалии составляет от 0,6 до 1,6 на 10000 родов, возможны колебания в различных популяциях.

Различают первичную микроцефалию, которая чаще всего обусловлена генетическим дефектом, и вторичную, возникшую в результате действия на мозг различных вредностей в анте- и перинатальном периодах (гипоксия, инфекции, травма, метаболические нарушения). В норме у новорожденного масса мозга составляет около 400 г, при микроцефалии она уменьшается до 250–300 г.

Клиника. Диспропорция мозгового и лицевого черепа; мозговой череп недоразвит, отмечают узкий, покатый лоб, выступающие надбровные дуги, большие оттопыренные уши, готическое нёбо. Большой родничок закрыт уже внутриутробно или закрывается в первые месяцы жизни. Неврологические нарушения – изменения мышечного тонуса, нарушение координации движений, спастическое состояние, косоглазие, судороги, тремор, задержка становления статических и локомоторных навыков, бедность эмоциональных реакций. Неврологические нарушения более выражены у детей с вторичной микроцефалией. Для первичной микроцефалии грубая неврологическая симптоматика не характерна.

Диагноз ставят на основании антропометрических данных (окружность головы уменьшена относительно средней нормы более чем на 2 стандартных отклонения) и характерных клинических проявлений.

Дифференциальный диагноз проводят с краниостенозом (см.), хромосомными синдромами, фенилкетонурией и другими метаболическими нарушениями.

Лечение – симптоматическое. Показаны препараты, улучшающие обмен веществ мозговой ткани (глутаминовая кислота, ноотропил, церебролизин, энцефабол), ЛФК, массаж, педагогические и воспитательные мероприятия.

Прогноз зависит от степени недоразвития мозга.

Профилактические мероприятия включают антенатальную охрану плода, внутриутробную диагностику микроцефалии и медико-генетическое консультирование.

Краниостеноз – аномалия черепа, возникшая в результате преждевременного окостенения одного или нескольких черепных швов.

Патоморфология. Перестройка гистологической структуры костей и их истончение. Твердая мозговая оболочка растянута, извилины вплотную придавливаются к оболочкам, а последние – к костям. В этих местах кость истончена. Отсутствует характерная для костных краев зубчатость.

К л и н и к а. Клинические формы краниостеноза зависят от последовательности, степени выраженности и распространенности преждевременного окостенения черепных швов. Клинически наиболее выраженный краниостеноз, развившийся внутриутробно, характеризуется отчетливой деформацией черепа сразу после рождения, повышением внутричерепного давления, частичной атрофией дисков зрительных нервов, задержкой психического развития. В зависимости от синостоза того или иного шва различают следующие варианты краниостеноза: коронарный (брахицефалия), сагиттальный (скафоцефалия), коронарно-сагиттальный, коронарно-ламбдовидный, общий (оксицефалия), т. е. заращение всех черепных швов.

Л е ч е н и е – хирургическая декомпрессия. Противопоказаны препараты кальция, профилактика рахита.

П р о г н о з зависит от времени появления, степени выраженности и своевременности декомпрессии.

Наследственный черепно-лицевой дизостоз (болезнь Крузона) и акроцефалосиндактилия (болезнь Аперта) также являются одной из форм краниостеноза, которые сочетаются с гипоплазией лицевых костей и синдактилией.

Бульбарный и псевдобульбарный паралич – комплекс симптомов, обусловленный нарушением функции мышц, иннервируемых IX, X, XII парами черепных нервов.

О бульбарном параличе говорят, когда поражены ядра этих нервов в стволе мозга или их периферические ветви. Псевдобульбарный паралич обусловлен двусторонним поражением надъядерных путей. Причиной поражения у новорожденных в том и другом случае обычно являются гипоксия и родовая травма. Изредка встречаются врожденная аплазия ядер (см. «синдром Мебиуса»), миастеническая слабость.

К л и н и к а. Общими для бульбарного и псевдобульбарного нарушений являются плохой захват соска, вялость и быстрая утомляемость при сосании, крик при попытке сосать, поперхивание, длительное держание молока во рту, носовой оттенок крика. В период новорожденности эти симптомы могут быть настолько выражены, что без помощи зонда ребенка невозможно накормить. При бульбарном синдроме указанные симптомы сочетаются с отсутствием небного и глоточного рефлексов, свисанием мягкого нёба (отчего пища выливается через нос), саливацией. Последняя у новорожденных может выражаться лишь повышенной увлажненностью слизистых оболочек рта, которые в норме относительно сухие. Реже саливация выражена настолько, что слюна вытекает изо рта. Иногда удается отметить отдельные фибриллярные подергивания в мышцах языка. Заставив ребенка покричать, можно обнаружить также отклонение кончика языка в сторону (поражение подъязычного нерва).

В отличие от бульбарного при псевдобульбарном параличе нарушение сосания, глотания и изменения голоса сопровождаются усилением небного и глоточного рефлексов и рефлексов орального автоматизма. Одностороннее поражение надъядерных путей приводит только к нарушению функции подъязычного нерва, что проявляется отклонением кончика языка в сторону паретичной мышцы. Изолированное поражение подъязычного нерва существенно не нарушает функции сосания и глотания, так как зоны иннервации бульбарной группы нервов в значительной мере перекрываются.

Л е ч е н и е зависит от этиологии поражения. В любом случае следует предотвращать аспирацию.

П р о г н о з. Легкие поражения с возрастом компенсируются, при тяжелых течение осложняется аспирационными пневмониями, ателектазом, гипотрофией. Длительно сохраняется неполноценность сосания и глотания. В связи с нарушением артикуляции в дальнейшем задержано предречевое и речевое развитие, появляющиеся речевые навыки характеризуются дизартрическими расстройствами. Наиболее тяжелые бульбарные нарушения несовместимы с жизнью.

Парез седалищного нерва. Под парезом седалищного нерва подразумевают нарушение тонуса и функции мышц ноги в результате не связанного с родами травматического повреждения ствола нерва, дисплазии спинного мозга или ишемической нейропатии.

Причиной травмы седалищного нерва, как правило, служит неправильный выбор места инъекции в ягодицу. Травматические парезы варьируют по тяжести и длительности. В случаях самых легких поражений отмечают только слабость тыльного сгибания стопы и снижение чувствительности на ее дорсальной поверхности, при более тяжелых – слабость и атрофия распространяются на все группы мышц голени и стопы.

Ишемическая нейропатия – обычно результат случайного попадания препарата в артерию при намерении ввести его в ягодицу или введения аналептических средств и кальция хлорида в пупочную артерию с целью реанимации новорожденного. В том и другом случаях причиной повреждения нерва служат тромботическая окклюзия или спазм нижней ягодичной артерии. Нарушения чувствительности и движений сопровождаются симптомами сосудистой недостаточности (похолодание, мраморность, отек) в области иннервации седалищного нерва (ягодица и нога).

Л е ч е н и е (см. «Парез акушерский».).

П р о г н о з. Наилучший исход наблюдается при ишемической нейропатии, при которой мышечная слабость быстро исчезает и атрофии нетипичны. Инъекционная травма седа-

лищного нерва дает более выраженные нарушения, и хотя с возрастом при интенсивном лечении наблюдается некоторое улучшение, стойкая слабость и атрофия пораженных групп мышц остаются и в той или иной мере развивается контрактура голеностопного сустава.

Наиболее выраженные и стойкие нарушения развиваются при дисплазии спинного мозга. В этих случаях поражение может быть двусторонним, сочетаться с другими симптомами миелодисплазии.

Синдром Мебиуса – симптомокомплекс, обусловленный врожденной аплазией ядер черепных нервов. Обязательным компонентом его является периферический парез мимической мускулатуры, который может дополняться симптомами аплазии ядер III, V, VI, IX, XII пар черепных нервов. Поражение чаще двустороннее.

Клиника. С рождения лицо ребенка маскообразное, с открытым ртом и неплотно закрывающимися глазами, может быть отек век. Кожа натянутая, гладкая, без морщин даже при плаче, углы рта опущены. Часто таких детей трудно вскармливать, особенно если парез мимических мышц сочетается с параличом языка. У новорожденных могут быть и другие аномалии развития: гипертелоризм, макрофтальмия, микрогнатия, деформация ушных раковин, готическое нёбо, косолапость, синдактилия, брахидактилия, полидактилия.

Неполный синдром Мебиуса – врожденный парез лицевых мышц и сходящееся косоглазие (аплазия ядер VII и VI пар черепных нервов) называют синдромом Алажуанина.

Дифференциальный диагноз следует проводить с травматическим повреждением лицевого нерва в родах.

Лечение – см. «Парез лицевого нерва».

Прогноз. Терапия малоэффективна, однако с возрастом степень выраженности пареза мимической мускулатуры уменьшается.

Синдром Клода Бернара – Горнера – триада симптомов, включающая сужение глазной щели, западение глазного яблока и сужение зрачка. Синдром обусловлен поражением нижнего шейного (C_{VIII}) и верхнего грудного (D_I) отделов спинного мозга или выходящих из них симпатических волокон.

Морфологической основой поражения могут быть недоразвитие указанных отделов спинного мозга, их ишемия, отек, кровоизлияние, растяжение или отрыв передних корешков, веточек плечевого сплетения.

У новорожденных синдром чаще всего наблюдают в сочетании с тотальным или нижним типами акушерского пареза (см. соответствующий раздел).

Лечение – см. «Парезы акушерские».

Прогноз. При недоразвитии спинного мозга и отрыве волокон синдром стойкий, но в целом он не влияет на психомоторное развитие ребенка.

Синдром Гунна – Хармана (пальпебро-мандибулярный синдром). Патологические содружественные движения верхнего века и нижней челюсти. В основе заболевания лежит аномалия развития.

Клиника. Птоз или полуптоз врожденный. При сосании, широком открывании рта веко приподнимается. Синдром чаще односторонний, может сочетаться с энофтальмом.

Дифференцировать следует с синдромом Марина – Амата, при котором движения нижней челюсти сопровождаются опусканием века, при этом может быть центральный парез лицевого нерва. Лечения не требует. С возрастом выраженность синдрома уменьшается.

Семейная дизавтономия (синдром Райли – Дея) – наследственное нарушение синаптической передачи в вегетативной нервной системе в результате дефекта синтеза или освобождения медиатора. Наследуется аутосомно-рецессивным путем.

Патологическая анатомия. Описаны дегенеративные изменения в ретикулярной формации, фокальная демиелинизация задних столбов спинного мозга, уменьшение немиелинизированных волокон в периферической нервной системе и числа клеток в вегетативных ганглиях и ганглиях задних корешков.

Клиника. В периоде новорожденности заболевание проявляется мраморностью кожи, холодными конечностями, нарушением терморегуляции, координации сосания и глотания, запорами, снижением тонуса мышц, а также сухожильных и безусловных рефлексов, отсутствием роговичного рефлекса и болевой чувствительности. Нарушение слезоотделения приводит к изъязвлению роговиц. Увеличена экскреция с мочой гомованилиновой и снижена экскреция гомовалериановой кислоты.

Диагностика. Тест с гистамином: внутрикожное введение 0,03 мл гистамина фосфата (1 : 1000) сопровождается образованием кольца, которое не окружено зоной эритемы, как это бывает в норме, и не дает болевой реакции (следует иметь в виду, что тест может быть положительным также при невропатиях).

Тест с метахолином: введение в конъюнктивальный мешок капли 2,5% раствора метахолина приводит к резкому сужению зрачка, чего не бывает в норме.

Лечение симптоматическое.

Прогноз. Задержка двигательного развития, особенности поведения. Описывают также задержку психического развития.

Атаксии — арефлексии наследственный синдром (синдром Русси – Леви). Характерными признаками являются отсутствие уже в период новорожденности сухожильных рефлексов или их резкое угнетение, отсутствие реакции зрачков на свет, катаракта, косоглазие, иногда наблюдают костные деформации в виде кифосколиоза, полой стопы. При наблюдении за произвольными движениями после периода новорожденности выявляют нарушения координации, атаксию, атрофию мышц голеней, задержку психомоторного развития.

Заболевание наследуется по аутосомно-рецессивному или аутосомно-доминантному типу. В периоде новорожденности дифференциальный диагноз следует проводить с миелодисплазией, травмой спинного мозга, мышечными заболеваниями.

Л е ч е н и е: ЛФК, массаж, АТФ, витамины группы В.

Синдром Реклингхаузена – наследственное заболевание из группы факоматозов или, как их теперь принято называть, синдромов гамартомы (гамартома – узловое опухолевидное образование, представляющее собой тканевую аномалию развития, возникающую в связи с неправильным формированием эмбриональных комплексов). Заболевание наследуется аутосомно-доминантным путем с почти полной пенетрантностью.

Основные проявления – опухоли по ходу нервных стволов, «кофейные» пятна на коже. У новорожденных могут быть обнаружены пятна цвета кофе с молоком диаметром до 1,5 см и более, которые иногда сочетаются с асимметрией лицевого скелета и другими диспластическими чертами развития. Опухоли, как правило, появляются не ранее второго полугодия жизни и в зависимости от локализации дают различную симптоматику.

Специфического л е ч е н и я нет.

Энцефалотригеминальный ангиоматоз (Штурге – Вебера болезнь) – врожденный ангиоматоз сосудов кожи лица, глаз и мозговых оболочек. В классической форме проявляется триадой симптомов, ангиомой кожных покровов в зоне иннервации ветвей тройничного нерва, глаукомой и судорогами. Клинические признаки могут быть выражены в разной степени. Кожная ангиома отмечается с рождения и может варьировать от обширной двусторонней до субклинической, обнаруживаемой с помощью термографии. Глаукома иногда бывает врожденной, но чаще формируется позднее, однако в случае отсутствия явной глаукомы у новорожденных при специальном обследовании обнаруживают изменения, расцениваемые как предглаукома. Судороги могут возникнуть в любом возрасте. Появляющийся в период новорожденности стойкий судорожный синдром приводит к двигательным нарушениям и задержке психического развития.

Д и а г н о з подтверждается обнаружением очаговой судорожной активности на ЭЭГ, изменениями на РЭГ, обнаружением атрофии мозга с помощью ПЭГ и КТ, а также кальцификатов в области ангиоматозов сосудов мозга, которые на компьютерной томограмме видны значительно раньше, чем на обычных краниограммах.

Л е ч е н и е симптоматическое. В настоящее время описаны первые успешные попытки нейрохирургического лечения судорожного синдрома при болезни Штурге – Вебера.

Миопатия врожденная – группа наследственно детерминированных аномалий развития и дифференцировки поперечно-полосатой мышечной ткани. Большинство из них наследуются по аутосомно-рецессивному или аутосомно-доминантному типу.

К л и н и к а. Синдром вялого ребенка может быть выражен в разной степени. Детей с врожденными миопатиями трудно вскармливать, у них часто бывает дыхательная недостаточность, приводящая к пневмониям. Сухожильные рефлексы сохранены. В редких случаях понижение тонуса скелетной мускулатуры может сочетаться с поражением глазодвигательных мышц, проявляющимся ограничением движения глазных яблок вплоть до полной офтальмоплегии.

Д и ф ф е р е н ц и а л ь н ы й д и а г н о з. Группу врожденных миопатий в целом следует дифференцировать от всех других возможных причин синдрома вялого ребенка.

На электромиограммах находят угнетение электрической активности. При игольчатом отведении регистрируются отдельные мышечные потенциалы малой длительности (до 4 мс) и комплексы коротких пиков.

Для дифференцирования врожденных миопатий между собой необходимо гистологическое и гистохимическое исследование биопсированной мышцы. На основании гистологической картины пораженной мышцы выделяют следующие формы заболеваний: врожденную миопатию с кристаллическими внутриядерными включениями, болезнь центрального стержня, врожденную диспропорцию типов волокон, миотубулярную миопатию, митохондриальные миопатии (мегакониальная, плеокониальная) и некоторые другие.

Л е ч е н и е – см. «Амиотрофия спинальная».

П р о г н о з зависит от формы заболевания и развития осложнений. Относительно более доброкачественным течением отличаются болезнь центрального стержня, «немалиновая» миопатия, врожденная диспропорция типов волокон, мышечная дистрофия с офтальмоплегией.

П р о ф и л а к т и к а. Медико-генетическая консультация: риск повторного рождения ребенка с миопатиями Баттена – Тернера, миотубулярной, злокачественной миопатией с офтальмоплегией и митохондриальными миопатиями составляет 25 %. При миопатиях, наследуемых аутосомно-доминантно (болезнь центрального стержня, «немалиновая» миопатия), риск составляет 50 %.

Амиотрофия спинальная врожденная (болезнь Верднига – Гоффманна). В основе заболевания лежит наследственная прогрессирующая дегенерация нижних мотонейронов (клетки передних рогов спинного мозга и ядер черепных нервов). Заболевание наследуется по аутосомно-рецессивному типу.

В передних рогах спинного мозга и двигательных ядрах черепных нервов уменьшено число моторных клеток. В сохранившихся клетках имеют место отек и уменьшение объема базофильного вещества (субстанции Ниссля). Дегенеративные изменения в мозжечке, зрительных буграх, задних столбах и сенсорных нейронах непостоянны. Передние корешки спинного мозга истончены, концевые структуры периферических нервных волокон расширены и утолщены. Мышечные волокна I гистохимического типа атрофированы, II типа – интактны или гипертрофированы. Иногда обнаруживают незрелые мышечные волокна.

Клиника. Глубокая мышечная гипотония, выраженная с рождения; ребенок лежит в позе лягушки, сопротивление пассивным движениям и спонтанные движения, за исключением движений в пальцах рук, отсутствуют, лицо гипомимично, в атрофированных пальцах рук мелкий тремор. Дыхательные экскурсии грудной клетки резко ограничены, на вдохе выпячивается живот (симптом Черни) за счет сокращения мышц диафрагмы. Коленные рефлексы не вызываются или резко снижены, крик слабый. При вовлечении в патологический процесс бульбарных ядер появляются нарушение сосания, глотания, фибрилляции языка, отсутствие небного и глоточного рефлексов. Бульбоспинальную форму болезни Верднига – Гоффманна называют синдром Фацио – Лонде. Дифференцировать надо со всеми другими заболеваниями, которые могут быть причиной синдрома вялого ребенка (см.). Для подтверждения диагноза следует произвести ЭМГ, которая выявляет синхронизированные потенциалы фасцикуляций. При сосании и плаче (тонические реакции) – «ритм частокола».

Лечение симптоматическое. Назначают глутаминовую кислоту, ноотропил, энцефабол, церебролизин, липоцеребрин, аминалон, токоферола ацетат, метионин, аевит, калия оротат, МАП, дибазол, витамины группы В, никотиновую кислоту. Указанные препараты назначают курсами. Показаны также легкий массаж, ЛФК, ортопедические укладки с тепловыми процедурами для предотвращения контрактур.

Прогноз. Заболевание неуклонно прогрессирует, часто осложняется пневмониями, которые из-за недостаточности дыхательной мускулатуры протекают тяжело. Больные умирают в раннем возрасте.

Профилактика: медико-генетическая консультация; риск повторного рождения больного ребенка составляет 25 %.

Миотония Томсена связана с наследственным нарушением нервно-мышечной проводимости. У новорожденных проявляется в виде перкуссионной миотонии и миотонической реакции при движении, которую можно наблюдать преимущественно в жевательной, мимической мускулатуре и кистях рук. Из-за миотонической реакции могут быть нарушены сосание и глотание, иногда только при охлаждении лица.

Диагноз подтверждается данными ЭМГ: мышца, сократившаяся в ответ на раздражение гальваническим током, длительно не расслабляется. Один из родителей обычно болен миотонией, поскольку это заболевание наследуется аутосомно-доминантно.

Специфического лечения в период новорожденности не проводят. Необходимо исключить холодную пищу и другие виды охлаждения.

Прогноз для жизни благоприятный. Нервно-психическое развитие не нарушается.

Миотоническая дистрофия врожденная – заболевание, проявляющееся мышечной слабостью, артрогрипозоподобными деформациями нижних конечностей и миотонической реакцией мышц. Преимущественно поражаются мышцы лица, шеи, гортани, дистальные мышцы конечностей, дыхательная мускулатура, диафрагма, сердечная мышца. Новорожденные плохо сосут и глотают, захлебываются слюной; голова у них свисает на грудь, выражены дыхательные нарушения; позднее пораженные мышцы атрофируются. Проявлением слабости сердечной мышцы могут быть аритмии в результате нарушения сердечной проводимости. Сухожильные рефлексы угнетены, часто с рождения выражена точечная катаракта. Иногда может быть замедлена перистальтика кишечника, рентгенологически часто определяется высокое стояние купола диафрагмы.

Диагноз подтверждается обнаружением на ЭМГ высокочастотных разрядов групп волокон в момент активного мышечного сокращения. Патоморфологическое исследование пораженных мышц свидетельствует об остановке развития на ранней стадии. В подавляющем большинстве случаев (70–90 %) признаки миотонической дистрофии, иногда только в виде миотонической реакции на ЭМГ, обнаруживают у матери.

Лечение – см. «Амиотрофия спинальная».

Прогноз – отставание в физическом и психическом развитии.

Профилактика. Описаны формы с аутосомно-доминантным и аутосомно-рецессивным типом наследования, а также спорадические случаи. Наследственное заболевание требует медико-генетического консультирования.

Миастения врожденная – группа заболеваний, обусловленных нарушением проводимости импульса в нервно-мышечных синапсах и клинически проявляющихся преходящей мышечной

слабостью. Миастеническая реакция у ребенка, рожденного матерью, страдающей миастенией (в этом случае в основе патогенеза лежит, по-видимому, распад ацетилхолиновых рецепторов под влиянием антител матери, проходящих через плацентарный барьер), и собственно врожденная форма миастении, обусловленная заболеванием самого ребенка.

Клинически обе формы проявляются синдромом мышечного утомления, выраженным с рождения или возникающим спустя несколько часов либо дней. Поражается в первую очередь мимическая, бульбарная и глазодвигательная мускулатура, в результате чего дети гипомимичны, плохо сосут и глотают, у них отмечается слабый крик, развиваются птоз, сходящееся косоглазие. Выраженное утомление одних групп мышц, например при сосании, иногда вызывает слабость других мышц (феномен генерализации мышечного утомления). При поражении дыхательной мускулатуры развивается дыхательная недостаточность с одышкой, цианозом, ацидозом, нарушением сердечной деятельности. Сухожильные рефлексы сохранены.

Дифференциальный диагноз: на электромиограмме миастеническая реакция в ответ на ритмическую стимуляцию – быстрое истощение сократительной способности мышцы; после внутримышечного введения неостигмина (0,1 мг/кг) миастеническая реакция исчезает.

Лечение. Нерезко выраженная миастеническая реакция у ребенка, рожденного матерью, страдающей миастенией, не требует специфического лечения и исчезает самопроизвольно максимум в течение нескольких дней или недель. Для профилактики и предупреждения утомления, а с ним и аспирации, необходимо кормить новорожденного часто, малыми дозами, при тяжелых состояниях – через зонд, отсасывать секрет из глотки, а при необходимости прибегать к аппаратному дыханию. Следует избегать применения антибиотиков из группы аминогликозидов, которые еще более затрудняют процесс нервно-мышечной передачи. Антихолинэстеразную терапию лучше всего проводить прозерином (неостигмином); вначале его вводят внутримышечно в дозе 0,1 мг за 30 мин до кормления. Если эта доза неэффективна, то перед последующими кормлениями ее постепенно увеличивают. После стабилизации состояния ребенка, когда он хорошо глотает, можно перейти на прием прозерина внутрь. Доза прозерина для приема внутрь должна быть примерно в 10 раз больше эффективной внутримышечной. Прозерин per os дают за $1^1/_2$–2 ч до кормления.

Прогноз. Даже самые тяжелые формы миастенической реакции длятся не более 12–16 нед. Истинная врожденная миастения встречается крайне редко и требует пожизненного лечения.

Врожденный атетоз. Симптомокомплекс, аналогичный выраженному атетозу у взрослых, но в отличие от классического хореоатетоза не связанный с ядерной желтухой. В спокойном состоянии ребенок постоянно двигает конечностями, гримасничает, высовывает язык, раздувает и сжимает крылья носа, растопыривает пальцы ног, так что большой палец отводится до угла 90° и более. Кисти совершают движения супинации и пронации, атетоидные движения в пальцах.

Синдром характерен для детей, рожденных женщинами, принимавшими во время беременности препараты фенотиазинового ряда (аминазин, пропазин, френолон, трифтазин, фторфеназин, неулептил, тиоридазин и др.), но чаще всего причину заболевания установить не удается. Синдром никак не связан с атетозом детей более старшего возраста и исчезает без лечения, не оставляя резидуальных симптомов.

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ «ОШИБКИ» МЕТАБОЛИЗМА С ПОРАЖЕНИЕМ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

В настоящее время идентифицировано более 1000 наследственных нарушений обмена веществ, большинство которых проявляются и поражением нервной системы. Значительная часть последних может быть выявлена клинически и (или) биохимически уже в период новорожденности. Чем ниже остаточная активность фермента, тем раньше возникают неврологические расстройства и тем быстрее они прогрессируют.

Острое течение характеризуется ранней манифестацией неврологических нарушений, которые патогенически обусловлены нейротоксикозом, поэтому в клинической картине доминируют общемозговые симптомы, определяющие тяжесть состояния ребенка. Уже с рождения или в первые дни жизни наблюдают заторможенность, сонливость, гипомимию, слабый крик, отказ от пищи, плохую прибавку массы тела, дыхательные нарушения, цианоз, дегидратацию или, наоборот, резкое беспокойство, пронзительный крик, нарушение сна, тремор, рвоту, тонические судороги. Расстройство функции черепных нервов проявляется преходящим косоглазием, анизокорией, нистагмом, дисфагией. Тонус мышц вначале чаще бывает сниженным, сухожильные рефлексы высокие, с расширенной зоной, но могут быть и угнетенными. Иногда первым симптомом заболевания являются судороги. Неврологические нарушения быстро нарастают, и в терминальной стадии развивается дистрофия, повышается мышечный тонус, учащаются судороги, появляется поза опистотонуса. Клини-

Таблица 27

Основные наследственные «ошибки» метаболизма в зависимости от характера течения

Острое течение		Подострое течение	
Болезнь	Метаболический дефект	Болезнь	Метаболический дефект
Лейциноз	Декарбоксилирование кислот с разветвленной цепью (лейцина, изолейцина, валина)	Ниманна – Пика синдром	Сфингомиелиназы (3.1.4.12)
Гипер-β-аланинемия	β-Аланин-α-кетоглутаратаминотрансферазы (2.6.1.19)	Нормана – Ландинга болезнь (GM_1-ганглиозидоз I типа)	Изоферменты A, B, C кислой β-галактозидазы (3.2.1.23)
Гипераммониемия, I тип	Карбамилфосфатсинтетазы (2.7.2.0)		
Гипераммониемия, II тип	Орнитинтранскарбамилазы (2.1.3.3)	Гипервалинемия	Валинаминотрансферазы (2.6.1.32)
Цитруллинемия	Синтетазы аргининсукционовой кислоты (6.3.4.5)		
Аргинин-янтарная ацидурия	Аргининсукциназы (4.3.2.1)		
Пропионацидемия, I тип (кетотическая гиперглицинемия)	Пропионил-КоА-карбоксилазы (4.1.1.41)	Лактатацидоз врожденный	В обмене пировиноградной кислоты – пируваткарбоксилазы (6.4.1.1)
Пропионацидемия, II тип	Апокарбоксилазбиотинлигазы (5.1.2.3)		
Дефицит пируватдегидрогеназы	Один из 4 компонентов пируватдегидрогеназы		
Дефицит пируватдекарбоксилазы	Один из компонентов пируватдекарбоксилазы (6.4.1.1)	Болезнь Гирке (гликогеноз I типа) Болезнь Помпе (гликогеноз II типа)	Гликозо-6-фосфатазы (3.1.3.9) Кислой мальтазы (3.2.3.12)
Изовалериановая ацидемия	Изовалерил-КоА-дегидрогеназы (1.1.1.85)	Изовалериановая ацидемия	Изовалерил-КоА-дегидрогеназы (1.1.1.85)
Гипофосфатазия	Щелочной фосфатазы, фосфомоноэстеразы (3.1.3.1)	Сфинголиподистрофия (GM_3-ганглиозидоз II типа)	Уридиндифосфат-1 (УДФ). N.ацетилгалактозаминил-трансферазы (3.2.1.23)
Гоше болезнь	Глюкоцереброзидазы (3.2.1.21)	Мукополисахаридоз типа VII Галактоземия	β-D-глюкуронидазы (3.2.1.31) Галактоза-1-фосфатуридилтрансферазы (2.7.7.10)
Метилмалоновая ацидемия	Метилмалонил-КоА-мутазы или рацемазы (5.4.99.2)	Варианты фенилкетонурии	I. Фенилаланингидроксилазы (2.6.1.0) II. Дигидроптеридин редуктазы (1.6.99.7)
Некетотическая гиперглицинемия	Глициндекарбоксилазы (2.6.1.0)	Мукополисахаридоз I типа	α-L-идуронидазы (3.2.1.76)
Врожденная непереносимость лизина	НАД-оксидоредуктазы (1.13.12.2)		

Таблица 28

Некоторые особенности клинических проявлений наследственных «ошибок» метаболизма

Клинические особенности	Болезнь
Интермиттирующая офтальмоплегия, опсоклонус (качающиеся движения глаз)	Лейциноз (болезнь с запахом мочи кленового сиропа), некетотическая гиперглицинемия
Запах отвара овощей (кленовый сироп)	Лейциноз
Запах «потных ног»	Изовалериановая ацидемия
Утолщение в лучезапястных и голеностопных суставах, деформации скелета, гепатомегалия, пучеглазие	Гипофосфатазия
	Болезнь Ниманна – Пика
Нарушение сосания и глотания в результате спазма бульбарных мышц и гипертония разгибателей шеи	Болезнь Гоше
Повышение белка в спинномозговой жидкости, пятна на сетчатке, атрофия зрительных нервов	Нормана – Вуда болезнь (GM_3-ганглиозидоз I типа)
Гротескность черт лица, западение корня носа, гипертелоризм, готическое нёбо, низко расположенные уши, удлиненная верхняя губа, гипертрофия десен, брахидактилия	Нормана – Ландинга болезнь (GM_1-ганглиозидоз I типа)
	Мукополисахаридоз I типа
Резкое повышение сахара крови	Гипераланинурия
Подвывих хрусталика	Сульфитоксидазы недостаточность
Гротескные черты лица	Сфинголипоидоз (GM_1-ганглиозидоз II типа)
Множественные дисплазии в области лица и черепа. Большой живот, гепатоспленомегалия, паховая абдоминальная грыжа, желтуха	Мукополисахаридоз, тип VII и I
Катаракта, гепатоспленомегалия	Галактоземия
Гепатомегалия, гипогликемия	Болезнь Гирке
Глубокая мышечная гипотония, но мышцы твердые на ощупь, кардиомегалия	Болезнь Помпе, мукополисахаридоз, тип I

ческая картина и результаты биохимического исследования обычно свидетельствуют о дыхательном и (или) метаболическом ацидозе; могут быть гипо- или гипергликемия. Таким образом, налицо все признаки «метаболической катастрофы», и новорожденные без соответствующего лечения быстро погибают. Если скорректировать угрожающие жизни метаболические сдвиги, но не назначить патогенетического лечения, дети остаются в живых, но в дальнейшем у большинства из них отмечаются глубокая задержка психомоторного развития, микроцефалия, снижение зрения и слуха, частые судорожные припадки. Такие дети нередко погибают в раннем возрасте; непосредственной причиной смерти обычно бывают острые респираторные заболевания, пневмония.

Подострое течение. Клинические признаки также появляются вскоре после рождения, но развиваются медленнее. Вялость, гипотония, угнетение первичных рефлекторных механизмов или, наоборот, возбуждение, мышечная гипертония, беспричинный крик, нарушение сна непостоянны и нерезко выражены. Однако по мере развития ребенка выявляется задержка уровня возрастного психомоторного развития с преимущественным отставанием психических функций.

В табл. 27 перечислены основные врожденные ошибки метаболизма, встречающиеся в периоде новорожденности, в зависимости от их течения. В табл. 28 представлены данные о некоторых характерных клинических проявлениях врожденных ошибок метаболизма. В табл. 29 суммированы рекомендации по лечению врожденных нарушений обмена.

ХРОМОСОМНЫЕ СИНДРОМЫ

Дауна болезнь – симптомокомплекс, обусловленный избытком генетического материала, локализованного в 21-й хромосоме. В большинстве случаев добавочная хромосома дает картину регулярной трисомии, реже – транслоцирована на одну из аутосом. Кариотип может быть мозаичным. Частота болезни Дауна в среднем составляет 1 : 700 новорожденных, женщины старше 45 лет рождают таких детей с частотой 1 : 20 – 1 : 45. Внешний вид новорожденного довольно характерен: череп округлой формы, затылок плоский, косой разрез глаз, эпикант, широкая переносица, пятна Бушфильда на роговой оболочке, яркий

Таблица 29

*Рекомендации по лечению некоторых наследственных «ошибок» метаболизма**

Болезнь	Лечение	
	в остром периоде	длительное
Лейциноз (болезнь с запахом мочи кленового сиропа)	Парентерально глюкоза и электролиты для коррекции ацидоза, переливание крови, перитонеальный диализ, противосудорожные мероприятия	Диета, не содержащая неразветвленных аминокислот — лейцина, валина, изолейцина. Допускается не более чем по 100 мг/кг в день
Гипераммониемии	Заменное переливание крови, перитонеальный диализ	Введение аналогов α-кетокислот. Низкобелковая диета с добавлением аргинина
Цитруллинемия	Регидратационная терапия	Диета с ограничением белка до 0,5—1 г/кг в день
Аргининсукцинацидурия	—	Низкобелковая диета — 1 г/кг в день
Пропионацидемия, тип I («кетотическая» гиперглицинемия)	Прекращение белкового питания. Парентерально натрия гидрокарбонат. При выраженной гипераммониемии заменные переливания крови. Перитонеальный диализ	Большие дозы биотина
Пропионацидемия, II тип (метилмалоновая ацидемия)	То же	Большие дозы витамина B_{12}. Ограничение белка
Дефицит пируватдегидрогеназы	Перитонеальный диализ с ацетатом в качестве буфера, натрия гидрокарбонат внутривенно	Диета, обогащенная жиром. Большие дозы тиамина, липоевая кислота, дихлорацетат
Дефицит пируватдекарбоксилазы	Перитонеальный диализ	Диета с ограничением углеводов, белков, тиамин, биотин
Изовалериановая ацидемия	Глицин по 250 мг/кг в течение 3 дней	Глицин по 800 мг в день под контролем уровня глицина крови. Диета, содержащая не более 1,5 г белка на 1 кг массы в день
Ниманна — Пика болезнь	Заменное переливание крови	АКТГ, тиреоидин, экстракты печени.
Гипервалинемия	—	Диета с ограничением валина
Пиридоксинзависимый судорожный синдром	Пиридоксина гидрохлорид внутривенно 25—50 мг	Пиридоксина гидрохлорид от 2—10 до 60—80 мг в день
Галактоземия	Диета без лактозы	Диета без лактозы
Болезнь Гирке	Коррекция гипогликемии	Постоянное вливание глюкозы в желудок
Фенилкетонурия	Пища без фенилаланина	Диета с содержанием фенилаланина менее 50 мг/кг в день под контролем уровня фенилаланина в крови (норма 5—10 мг/100 мл)
Гипераланинурия	—	Диетотерапия с ограничением углеводов
Синдром Менкеса (кудрявых волос)	Введение меди плоду	Введение меди внутривенно в постепенно повышающихся дозах до достижения ее нормального уровня в сыворотке крови. Поддерживающая доза 190—220 мг солей меди на 1 кг массы в день, вводится 2 раза в неделю
Лактатацидоз семейный инфантильный	Введение 5 % раствора натрия гидрокарбоната 20 мг/(кг · сут)	Натрия гидрокарбонат, кальция глюконат внутривенно, кокарбоксилаза, тиамин, пантотеновая кислота

* В таблице приведены только те наследственные нарушения обмена, для которых разработано более или менее эффективное патогенетическое лечение.

румянец на щеках, маленькие прижатые к черепу уши, маленький, приплюснутый нос, недоразвитие верхней челюсти, готическое нёбо, полуоткрытый рот, углы его опущены, толстый и покрытый поперечными бороздами язык, гипертрофия сосочков последнего. Пальцы кистей и стоп укорочены, V палец часто искривлен, синдактилия, сандалевидная щель. В 50% случаев выявляется гипоплазия половых органов, характерны врожденные пороки сердца.

Новорожденные вялы, адинамичны, крик слабый, болезненный, нередко нарушены сосание и глотание, выражена общая мышечная гипотония, в результате чего увеличен объем пассивных движений. Аномалия развития голосовых складок является причиной стридорозного дыхания. Безусловные рефлексы угнетены. При наличии порока сердца могут иметь место повторные приступы асфиксии.

Дерматоглифические изменения: глубокая поперечная складка на ладони (обезьянья складка), одна сгибательная складка на мизинце, трирадиус расположен более дистально и имеет тупой угол.

Лечение в период новорожденности сводится к стимулирующей и общеукрепляющей терапии, профилактике интеркуррентных заболеваний, рациональному вскармливанию, лечебной гимнастике.

В качестве стимуляторов мозга целесообразно применять препараты глутаминовой кислоты, церебролизин, тиреоидин, префизон, энцефабол, аминалон, ноотропил, витамины B_1, B_6, B_{12}, B_{15}, АТФ.

Эдвардса синдром – симптомокомплекс, обусловленный избытком генетического материала, локализованного в хромосоме 18. В большинстве случаев при добавочной хромосоме возникает картина регулярной трисомии, реже эта хромосома транслоцирована на одну из аутосом. Частота синдрома среди новорожденных 1 : 3000 – 4500.

Дети рождаются с низкой массой тела, очень слабы, плохо сосут. Череп деформирован, долихоцефалической формы, небольших размеров, затылок выступающий, прямая линия скошенного лба и носа, гипертелоризм, эпикант, микрофтальмия. Уши расположены низко, асимметричны, отмечают недоразвитие завитка и противозавитка, микрогнатию, гипоплазию нижней челюсти, готическое нёбо, крыловидные складки на шее. Типичными являются сгибательные контрактуры II и V пальцев кисти: средний и безымянный пальцы согнуты и приведены к ладони, мизинец и указательный накладываются на них сверху; поперечная складка на ладонной поверхности кисти. Грудина укорочена, таз узкий, вальгусные стопы, врожденные вывихи в тазобедренных суставах, крипторхизм, общая мышечная гипотония, гипоплазия отдельных групп мышц. После периода новорожденности отсутствует прогредиентность физического и психического развития. У больных часто находят дефект межжелудочковой перегородки, открытый артериальный проток, диафрагмальную грыжу, дивертикул Меккеля, стеноз привратника, гидронефроз, дольчатую почку и агенезию почек. В головном мозге отмечают микрогирию, олигогирию, недоразвитие мозолистого тела, атрофию нервных клеток в мозжечке и красном ядре. Характерны дерматоглифические изменения: поперечная складка на ладони, увеличение числа дуг на пальцах, отсутствие пальцевых трирадиусов (с, b, и d), слабо выраженный узор на мизинце, продольная глубокая складка стопы.

Прогноз для жизни неблагоприятный, дети погибают в первый месяц жизни в 70% случаев.

Патау синдром – симптомокомплекс, обусловленный избытком генетического материала, локализованного в 13-й хромосоме. Добавочная хромосома может быть в форме регулярной трисомии (47,13 +) или транслоцирована на одну из аутосом. Частота синдрома составляет 1 : 4500 новорожденных.

Дети рождаются с низкой массой тела и множественными аномалиями развития, включающими микроцефалию, микрогирию, атрофию мозжечка, может отсутствовать III желудочек, в 50% случаев отсутствуют обонятельные луковицы и обонятельный тракт, гетеротопия пирамидных клеток; микрофтальмия, катаракта, незаращение мягкого и твердого нёба, колобома радужки, деформированные низко расположенные уши, сгибательная аномалия пальцев кисти, грыжи пупочные и пахово-мошоночные, крипторхизм, синдактилия, полидактилия, деформация стоп, гемангиомы кожи; дефект межжелудочковой перегородки, декстрапозиция сердца, открытый артериальный проток, поликистоз почек, гидронефроз, стеноз общего желчного протока, дивертикул Меккеля, двурогая матка, аномалии желудочно-кишечного тракта. Имеют место и дерматоглифические изменения: поперечная складка на ладони, а также дуги у основания большого пальца стопы. Клинические признаки частичной трисомии 13-й хромосомы: узкий лоб, длинные, закрученные вверх ресницы, короткий нос в виде «картошки», большие ноздри, высокое нёбо, большие деформированные уши с маленькой мочкой и большим изогнутым под прямым углом противозавитком, постаксиальная шестипалость всех четырех конечностей, капиллярные гемангиомы.

Прогноз неблагоприятный. Дети погибают в первые месяцы жизни.

Лежена синдром («крика кошки» синдром) – врожденное заболевание, обусловленное делецией короткого плеча 5-й хромосомы. Обычно дети рождаются с низкой массой тела (до 2500 г) даже при доношенной беременности. Наиболее постоянным симптомом,

от которого синдром получил свое название, является специфический тембр голоса, напоминающий кошачье мяуканье. Симптом обусловлен особенностями строения гортани, определяемыми ларингоскопически (маленький вялый надгортанник с тенденцией к опусканию над голосовой щелью, при этом сами голосовые складки не изменены). Описанная особенность строения гортани проявляется рентгенологически уменьшением воздушного пространства над голосовыми складками. С возрастом особенность крика исчезает, но часто остаются стридор и склонность к инфекционным заболеваниям верхних дыхательных путей и такие симптомы, как круглое луноподобное лицо, косой разрез глаз с опущенными наружными углами, эпикант, гипертелоризм, низко расположенные ушные раковины, впереди которых часто обнаруживают небольшие фиброзные узелки. Мозговая часть черепа относительно малых размеров (микроцефалия), череп имеет долихоцефалическую форму. Нередко внешние особенности дополняются микроретрогнатией и короткой шеей с избыточной кожей, формирующей крыловидные складки. В некоторых случаях могут быть расщепление губы и (или) нёба, либо высокое готическое нёбо и uvula bifida. Часты пороки сердца, сосудов и почек, гипоспадия. Общая мышечная гипотония, характерная для новорожденных детей с синдромом Лежена, обычно сохраняется в течение года и долее. Больные отстают в психомоторном и физическом развитии. Дерматоглифически в большинстве случаев определяется поперечная борозда на обеих ладонях, дистальный трирадиус отсутствует. Средняя продолжительность жизни больных снижена. Больные погибают вследствие сердечной или почечной недостаточности либо от интеркуррентных заболеваний. Лечение симптоматическое.

Вольфа — Хиршхорна синдром – симптомокомплекс, обусловленный делецией короткого плеча 4-й хромосомы. Описаны случаи кольцевой хромосомы 4 при этом синдроме.

Клиника. Дети рождаются с низкой массой тела (от 1200 до 2240 г) и врожденными аномалиями развития (микроцефалия, асимметрия черепа и лица, гипертелоризм, экзофтальм, эпикант, птоз, антимонголоидный разрез глаз, дефект радужки, широкий уплощенный нос, микрогнатия, расщепление верхней губы и нёба, сгибательная деформация пальцев, клинодактилия, поперечная складка на ладони, крипторхизм, гипоспадия). В период новорожденности отмечают повторные приступы асфиксии, судорожные припадки, болезненный крик, мышечную гипотонию, нарушение сосания и глотания.

Лечение симптоматическое.

БОЛЕЗНИ КОЖИ И ПОДКОЖНОГО ЖИРОВОГО СЛОЯ

ВРОЖДЕННЫЕ И НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Телеангиэктазии – неправильной формы и различной величины пятна и полосы розово-красного цвета с синеватым оттенком, располагающиеся преимущественно в области затылка, бровей, лба – по границе волосистой части головы. Телеангиэктазии встречаются у 30–50 % новорожденных. Лечения при них не требуется, исчезают они самостоятельно в течение первых полутора лет жизни.

Гемангиомы – самая частая опухоль кожи и мягких тканей. Они бывают простыми или капиллярными, кавернозными, комбинированными.

Клиника – различной формы и величины ярко-красного или красновато-цианотичного цвета опухолевые образования сосудов, имеющие вид как плоских, так и выступающих над поверхностью кожи пятен. При надавливании гемангиома бледнеет (дифференциально-диагностический признак в отношении телеангиэктазий) и уменьшается в размерах. Большие гемангиомы увеличиваются и изменяют окраску при крике. Уже при первом осмотре, когда диагностирована гемангиома, необходимо измерить (лучше зарисовать на кальку) и описать ее. Гемангиома может самостоятельно подвергнуться обратному развитию. Больного гемангиомой педиатр и детский хирург наблюдают совместно.

Синие (монгольские), восточные пятна, как правило, локализуются в области поясницы, реже – лопаток и на ягодицах. Размер пятен достигает 10 см и более. Среди детей монголоидной расы такие пятна встречаются в 90 % случаев. Лечение излишне, пятна исчезают самопроизвольно к 4–7 годам.

Пигментные пятна – пятнистые или возвышающиеся плотные образования бурого или синеватого, иногда темно-коричневого или черного цвета. Ребенка с пигментными невусами совместно наблюдают дерматолог и детский хирург, которые и намечают тактику лечения.

Аномальная гиперпигментация ареол и гениталий может быть симптомом глюкокортикоидной недостаточности с наследственными дефектами их биосинтеза.

Врожденная аплазия кожи и подкожной клетчатки на ограниченных участках волосистой части головы, туловища, конечностей размером от 0,2 до 3–4 см в диаметре диагностируется уже в момент рождения ребенка. Этиология неизвестна. Лечение – предохранение от инфицирования: ежедневная стерильная повязка с ихтиолово-висмутовой, нафталановой пастой после предварительного смазывания 1 % водным раствором анилиновой краски.

Врожденный ихтиоз – термин, объединяющий по крайней мере 4 заболевания: сцепленный с Х-хромосомой ихтиоз, небуллезную врожденную ихтиозиформную эритродермию Брока, буллезную врожденную ихтиозиформную эритродермию, тяжелый врожденный ихтиоз типа плода «арлекина». Характер наследования упомянутых форм ихтиоза (кроме первой) при тяжелом течении аутосомно-рецессивный, при более легком – аутосомно-доминантный. Характер биохимического дефекта при врожденном ихтиозе не установлен. Распространение различных форм ихтиоза – 1 : 4000 – 300 000 новорожденных.

Клиника. *Врожденный ихтиоз (фетальный ихтиоз)* – наиболее тяжелая форма, при которой уже в момент рождения имеется генерализованное поражение кожного покрова: ребенок как бы покрыт твердым, бело-сероватым панцирем, приобретающим затем желтовато-коричневато-серый цвет с глубокими красными трещинами (плод «арлекина»), из которых выделяется кровянистая жидкость. Кожа ребенка напоминает шкуру змеи, ящерицы. Веки вывернуты (эктропион), нос и ушные раковины деформированы, рот зияет («рыбий рот»), имеется деформация кистей и стоп. Нередко отмечаются пороки развития внутренних органов. Большинство детей – недоношенные. Летальный исход отмечают в первые 2 нед жизни из-за наслоения вторичной инфекции, дыхательной, гепаторенальной недостаточности, расстройств питания.

Несколько менее тяжело протекает фетальный ихтиоз типа коллодиевидного ребенка; при рождении младенец покрыт как бы целлофаноподобной блестящей, сероватой (позднее желтоватой) мембраной, что приводит к деформации лица и пальцев. В дальнейшем дети выглядят как бы «обернутыми» коллодием или масляным пергаментом; мембраны могут быть перфорированы волосами. Некоторые участки тела иногда остаются свободными. Типичные дыхательные расстройства, наблюдающиеся при ихтиозе по типу плода «арлекина», в этом случае не отмечаются. Течение болезни при раннем лечении более доброкачественное.

Небуллезная врожденная ихтиозиформная эритродермия Брока – средней тяжести врожденный ихтиоз; течение болезни и исход во многом зависят от того, когда начато лечение. С рождения или в первые двое суток жизни отмечают генерализованное покраснение (эритродермия) и резкую ригидность кожных покровов. Эритема наиболее выражена в складках (при более легком течении эритема может быть только в складках, на ладонях, подошвах, лице). Сначала поверхность кожи гладкая и блестящая, но далее покрывается роговыми крупными толстыми чешуйками, возникающими на фоне эритемы. У некоторых детей эритродермия и чешуйки имеются уже при рождении. На ладонях, подошвах, лице, сгибательных поверхностях конечностей развивается гиперкератоз. Лицо новорожденного принимает маскообразный вид, возникают и прогрессируют эктропион, деформации ушных раковин. Нередко у детей имеются пороки развития внутренних органов, глаз, головного мозга, очаги рубцовой алопеции на голове, отсутствуют ногтевые пластины. Характерно наслоение вторичной инфекции – пиодермии, пневмонии и др. Течение болезни варьирует от достаточно легко протекающих форм, излечивающихся на фоне рано начатой преднизолонотерапии до рецидивирующих (с последующими дефектами психомоторного развития). Под названием Ichthyosis congenita tarda была выделена форма врожденной ихтиозиформной эритродермии с поздним началом, когда в периоде новорожденности отмечают только сухость кожи и едва заметное шелушение на фоне эритродермии или без нее, и лишь в дальнейшем возникает характерный гиперкератоз.

Сцепленный с Х-хромосомой вульгарный ихтиоз встречается только у мальчиков. В периоде новорожденности он начинается в виде коллоидной мембраны или гиперкератоза. Морфологическая основа поражений – пластинчатое шелушение, сухость, утолщение кожи на передней поверхности голеней, лице, шее, в подмышечных, локтевых и подколенных складках. Чешуйки желто-коричневого, почти черного цвета. Течение болезни достаточно доброкачественное, хотя и длительное (на протяжении многих десятилетий).

Буллезная ихтиозиформная эритродермия описана П. В. Никольским (1899). В первые дни жизни появляются пузыри и крупнопластинчатое отслоение эпидермиса на фоне эритематозной кожи, имеются также участки сухости и шелушения кожных покровов. Появление пузырей провоцируется минимальными механическими и термическими травмами. Эритемодесквамативное поражение может быть универсальным, приводя к наслоению вторичной бактериальной инфекции, сепсису. Гиперкератозы появляются значительно позже. При рано начатой комплексной терапии прогноз благоприятный.

Лечение – комплексное; раннее и активное начало его в значительной мере определяет прогноз. Показано назначение преднизолона – 1,0 – 1,5 мг/(кг · сут) на протяжении 1 – 2 мес в сочетании с введением витамина Е (50 – 100 мг/сут), витаминов группы В и А, по показаниям – антибактериальной, дезинтоксикационной инфузионной терапии, γ-глобулина; местно – дезинфицирующие мази, теплые ванны. В самое последнее время появились сообщения об эффективности гемосорбций при ихтиозе. При назначении преднизолона в первую неделю жизни эффективность лечения выше, чем в возрасте более 4 нед.

Врожденный буллезный эпидермолиз – группа наследственных заболеваний, характеризующихся образованием (либо спонтанным, либо при минимальной травме) интра- или субдермальных пузырей. Предполагают, что при различных формах буллезного эпидер-

молиза имеются неодинаковые нарушения в синтезе белков соединительной ткани кожи, но детальный механизм этих нарушений еще не выяснен. Наследование может быть как аутосомным (доминантным, рецессивным), так и рецессивным – сцепленным с Х-хромосомой. В неонатальном периоде встречаются следующие формы наследственного буллезного эпидермолиза.

Простой наследственный буллезный эпидермолиз. Он передается по аутосомно-доминантному типу и начинается, как правило, вскоре после рождения – в связи с механической травматизацией (трение, давление, ушиб). В области стоп, голеней, лодыжек, кистей, локтей, ягодиц на видимо неизмененной коже возникают пузыри диаметром от 0,5 до 3–4 см, наполненные серозным содержимым. По вскрытии последних образуются корочки, в дальнейшем в течение некоторого времени остаются синюшные пятна, пигментация, но рубцов и атрофии кожи не возникает. Симптом Никольского (отслойка рогового слоя после трения) отрицательный.

Общее состояние детей не изменено, дизэмбриогенетические стигмы и пороки развития других органов не характерны. Течение заболевания нетяжелое, с возрастом наступает значительное улучшение.

Гиперпластический дистрофический буллезный эпидермолиз также наследуется по аутосомно-доминантному типу и наблюдается либо уже при рождении, либо с первых дней жизни. На кистях, плечах, локтях, коленях, стопах, голове возникают пузыри с серозным или геморрагическим содержимым. Симптом Никольского отрицательный. Могут поражаться и слизистые оболочки.

После вскрытия на месте некоторых пузырей остаются рубцы, атрофия кожи. Общее состояние больных, их физическое развитие не нарушены.

Полидиспластический дистрофический буллезный эпидермолиз, наследующийся аутосомно-рецессивно, в отличие от предыдущих форм характеризуется большим количеством распространенных пузырей, после вскрытия которых образуются обширные дистрофические изменения кожи, милиумподобные кисты, изъязвления, деформация ногтевых пластинок кистей и стоп, атрофия концевых фаланг. Симптом Никольского положителен. Типично поражение слизистых оболочек. Часто наслаивается вторичная инфекция. Нередко у больных имеются дизэмбриогенетические стигмы, различные дисплазии. Течение заболевания тяжелое. У некоторых детей в первые часы после рождения отслаиваются большие участки кожи, обширные пузыри развиваются на слизистых оболочках, даже в бронхиолах. Питание затруднено.

Летальный исход может наступить уже через несколько дней после рождения (так называемая летальная форма).

Дифференцировать буллезный эпидермолиз следует с врожденным сифилисом, буллезной ихтиозиформной эритродермией, пиококковым пемфигоидом, врожденной порфирией (болезнь Гюнтера, характеризующаяся фоточувствительностью, анемией, спленомегалией, красным цветом мочи), энтеропатическим акродерматитом (начинается на 3–4-й неделе жизни при переводе на искусственное вскармливание с поражения кожи вокруг естественных отверстий, поносов, повышения температуры, резкого нарушения общего состояния).

Л е ч е н и е – симптоматическое; предохранение ребенка от травмирования и наслоения вторичных инфекций (водные растворы метиленового синего и бриллиантового зеленого). Отмечен неплохой эффект при раннем применении витамина Е (эревит по 50 мг внутримышечно ежедневно) в сочетании при тяжелом течении с коротким курсом глюкокортикоидов – преднизолон в дозе 0,5–1,0 мг/(кг · сут) в течение 2 нед и 10–12 инъекциями γ-глобулина по 1–2 мл ежедневно.

Недержание пигмента (синдром Блоха – Сульцбергера) – заболевание, развивающееся в периоде новорожденности у девочек, наследующееся по доминантному, сцепленному с Х-хромосомой типу, хотя есть предположение об аутосомно-доминантном наследовании (с летальным исходом, связанным с влиянием мутантного гена у мальчиков).

Поражение кожных покровов у большинства детей имеет линейный продольный характер, выявляется сразу или через несколько дней после рождения и проходит 4 стадии: 1) эритематозные и уртикарные (пузыри, пузырьки, волдыри) экзантемы преимущественно на конечностях и туловище; 2) развитие гиперкератических, бородавчатых и лихеноидных узелков; 3) появление пигментации коричнево-серого или шоколадного цвета в виде так называемых «брызг грязи»; 4) остаточную пигментацию, иногда исчезающую, а иногда оставляющую после себя едва заметную атрофию кожи. Патогномоничным признаком начала заболевания является эозинофилия в периферической крови (до 50 % лейкоцитов – эозинофилы).

У большинства больных имеются сопутствующие пороки развития – мозга (микроцефалия, атаксия, эпилепсия, олигофрения и др.), глаз (страбизм, катаракта, голубые склеры и др.), костей, сердца, а в дальнейшем зубов.

Л е ч е н и е – симптоматическое (общее и местное), витаминотерапия (комплекса В – B_1, B_2, B_6; А, С) и при тяжелом течении – стероидные гормоны.

Опрелости – воспалительные процессы на коже, в местах, где она подвергается раздражению мочой и калом или трению грубыми пеленками. Известное значение имеет индивидуальное предрасположение; появление легких опрелостей при правильном уходе – признак экссудативного диатеза.

Клиника. У новорожденных опрелости чаще возникают в области ягодиц, нижней части живота, половых органов, реже за ушами, в шейных, подмышечных, паховых, бедренных и других складках. Различают опрелости трех степеней: I степень – легкая – умеренное покраснение кожи без видимого нарушения ее целостности; II степень – средней тяжести – яркая краснота с видимыми эрозиями; III степень – тяжелая – мокнущая краснота кожи в результате многочисленных слившихся между собой эрозий, возможно образование язвочек. Опрелость может легко инфицироваться.

Лечение. Самое главное – часто пеленать, не допускать длительного пребывания ребенка в мокрых пеленках, не пользоваться детской клеенкой. Место опрелости смазывают детским кремом, 2% таниновой мазью, касторовым или оливковым маслом, рыбьим жиром. При опрелостях II степени применяют открытое пеленание, местно – ультрафиолетовое облучение, а затем касторовое масло, метилурациловую или таниновую мазь, рыбий жир, реже – водные растворы анилиновых красок. При наличии эрозий показаны также 5% перуанский бальзам и, по мнению П. Попхристова (1963)[1], фуксинэвкалиптовая паста. Рыбий жир можно применять лишь невитаминизированный.

При опрелостях II степени применяют болтушку и также получают неплохой эффект. Приводим пропись:

Talci veneti
Zinci oxydati āā 20,0
Glycerini 10,0
Aq. plumbi 50,0
MDS. Наружное

или

Zinci oxydati
Glycerini
Aq. destillatae āā 15,0
MDS. Наружное

При сильном мокнутии кожи, помимо открытого пеленания, показаны влажные примочки с буровской жидкостью (Liquor Burowi – 1 столовая ложка на стакан воды), свинцовой водой (Aq. plumbi) или 1–2% растворы танина, 0,25% раствор серебра нитрата, 0,1% раствор риванола.

При всех видах опрелостей вместо обычных гигиенических ванн показаны ванны с калия перманганатом (1:10000), танином (1%), белой глиной, отварами дубовой коры, ромашки, липового цвета, листьев грецкого ореха.

Потница – распространенное поражение кожи у новорожденных и детей первых месяцев жизни, связанное с гиперфункцией потовых желез и расширением их устьев, а также кровеносных сосудов вокруг них, которые как бы просвечивают через кожу.

Причиной появления потницы является перегревание при высокой температуре воздуха в комнате, использовании нерациональной одежды, чрезмерном закутывании.

Клиника – обилие мелких (1–2 мм в диаметре) красных узелков и пятен на шее, внизу живота, верхней части грудной клетки, в естественных складках кожи – паховых, подмышечных и др. Иногда заметны беловатые пузырьки. Общее состояние, аппетит, поведение, сон у детей с потницей не нарушены, температура нормальная. Кожа при потнице легко может оказаться входными воротами для стафилококковой и стрептококковой инфекции.

Лечение – устранение дефектов ухода, гигиенические ванны в кипяченой воде с добавлением раствора калия перманганата до приобретения водой слабо-розового цвета, последующее припудривание индифферентными присыпками (детская, тальк с цинком).

Сальный ихтиоз – своеобразное состояние кожи, в основе которого лежит усиленное выделение быстро засыхающего секрета сальных желез. После исчезновения физиологической эритемы в первые дни жизни у ряда новорожденных отмечается обильное физиологическое шелушение кожных покровов. При этом иногда тело ребенка как бы покрыто плотной коркой, состоящей из эпителиальных клеток и волосков, носящей в быту название «щетинка». После нескольких теплых ванн с последующим смазыванием индифферентным кремом (детский, ланолиновый) корки отторгаются и кожа приобретает нормальный вид.

Отеки внизу живота, в области половых органов, так же как и водянка яичка, характерны для здоровых новорожденных и проходят без всякого лечения в конце первой – на второй неделе жизни. Их рассматривают как одно из проявлений «полового криза», т. е. проникновения большого количества эстрогенов матери в кровоток ребенка. Отек тыла стоп может быть и первым признаком синдрома Тернера (хромосомная аномалия с набором половых хромосом X0), пороков развития почек, лимфатических сосудов. Лимфатический отек кистей и стоп новорожденного, имеющий вид тестообразной

[1] **Попхристов П.** Кожные болезни в детском возрасте. София, 1963.

припухлости, иногда держится несколько недель и месяцев, а затем без лечения исчезает. В то же время отеки могут быть проявлением патологического состояния почек, сердечно-сосудистой системы, внутриутробных инфекций.

Очаговый некроз подкожного жирового слоя (адипонекроз) – хорошо отграниченные плотные узлы, инфильтраты размером до 1–1,5 см в подкожном жировом слое области ягодиц, плеч, конечностей, реже – спины. Появляются на 1–2-й неделе жизни. Кожа над инфильтратами либо не изменена, либо несколько цианотична, фиолетово-красного или красного цвета, позже становится бледной. Иногда инфильтраты болезненны при пальпации. При надавливании ямки не остается. Очень редко в центре инфильтратов развивается размягчение и далее происходит вскрытие с выделением небольшого количества белой крошковидной массы. Общее состояние не нарушено. Общепринято мнение о ведущем значении в этиологии адипонекроза местной травмы (наложение щипцов и др.), охлаждения. При гистологическом исследовании таких инфильтратов обнаруживают гранулематозную реакцию – фибробласты, гистиоциты, гигантские клетки на месте очаговых некрозов подкожного жирового слоя с дальнейшей фиброзной реакцией, реже – кальцификатами. Прогноз благоприятный. Инфильтраты исчезают без лечения за несколько недель, иногда месяцев. Множественные адипонекрозы характерны для детей с особенностями липидного обмена. Лечение проводят с целью ускорения рассасывания инфильтратов – различные тепловые процедуры (соллюкс, сухие повязки с ватой), СВЧ, витамин Е.

Дифференцируют данное состояние с абсцессами подкожного жирового слоя, при которых кожа над ними гиперемирована, горяча на ощупь, а при пальпации отмечается выраженная флюктуация: нарушено общее состояние ребенка – лихорадка, сниженный аппетит и др.

Склередема – своеобразная форма отека в области бедер, икроножных мышц, стоп, лобка, гениталий, сопровождающаяся в дальнейшем твердеющей припухлостью кожи и подкожного жирового слоя тестоватой консистенции. Кожа в участках поражения – бледная, иногда с цианотичным оттенком, холодна на ощупь, напряжена, не собирается в складку. На месте надавливания остается углубление. Появляется заболевание между 2–4-м днями жизни, реже – позже. При тяжелом течении заболевания поражено все тело ребенка, включая подошвы и ладони. Общее состояние тяжелое, ребенок вялый, у него имеются гипотермия, брадикардия, брадипноэ, отсутствует аппетит.

Основной причиной заболевания является охлаждение.

Лечение при склередеме сводится к тщательному, но осторожному согреванию (помещение ребенка в кувез, горячие ванны, соллюкс и др.) в сочетании с щадящим массажем, назначением витамина Е (до 50 мг в сутки), короткого курса глюкокортикоидов, внутрь – сердечных, иногда антибиотиков, гемотрансфузий. Помимо согревания, местно можно смазывать участок поражения раствором йода («йодная сеточка») 2 раза в день. Профилактика – предупреждение охлаждения ребенка.

Склерема – заболевание кожи и подкожного жирового слоя, развивающееся, как правило, у недоношенных (преимущественно) или у детей с тяжелым поражением мозга в середине – конце первой недели жизни, реже – позже. В области икроножных мышц, на голени, на лице, бедрах, ягодицах, туловище, верхних конечностях появляются диффузные уплотнения кожи и подкожного жирового слоя. Кожную складку над участком уплотнения собрать не удается, но при надавливании пальцем углубления не остается. Кожа диффузно уплотнена, бледноватого или красновато-цианотичного, иногда с желтушным оттенком цвета, холодная на ощупь. Пораженные части тела представляются атрофированными, подвижность конечностей резко снижается, лицо маскообразное. На подошвах, ладонях, мошонке, половом члене уплотнения отсутствуют. Температура тела понижена (35,0–36,0 °С).

Этиология и патогенез болезни неясны. Считается, что предрасполагающее значение имеют охлаждение, обезвоживание, особенности химического состава жира и его обмена. Склерема часто представляет собой проявление инфекций, особенно внутриутробных и наиболее часто – микоплазмоза.

Лечение – комплексная активная терапия инфекционного процесса, согревание, назначение витамина Е (эревит 50 мг внутримышечно ежедневно), иногда короткий курс гормональной терапии. Неплохой местный эффект дает «йодная сеточка», наносимая на очаг поражения 1–2 раза в день. Прогноз при склереме зависит, прежде всего, от прогноза того заболевания, течение которого она осложнила.

ИНФЕКЦИОННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ КОЖИ И ПОДКОЖНОГО ЖИРОВОГО СЛОЯ

Из инфекционных заболеваний прежде всего следует рассмотреть стафилодермии.

Везикуло-пустулез – поверхностно расположенные пузырьки величиной 1–3 мм, наполненные вначале прозрачным, а затем мутным содержимым, из которого, как правило, высевают золотистый патогенный стафилококк. Гнойнички чаще множественные, локализуются

на ягодицах, бедрах, нижней части живота, волосистой части головы, в естественных складках. Кожа вокруг элементов не изменена либо слегка гиперемирована, основание – не инфильтрировано, и инфекционный процесс захватывает кожу не глубже мальпигиевой сети. При гистологическом исследовании воспалительные изменения обнаруживают в области устьев эккриновых потовых желез, и потому наиболее удачным названием этой формы пиодермии следует считать «остиопорит».

Динамика развития везикуло-пустулеза характерна: через 2–3 дня после появления пузырьки лопаются и образуется поверхностная эрозия, а затем она (либо корочка) подсыхает и эпителизируется без последующей пигментации. В обоих случаях кожа быстро приобретает нормальный вид, следов не остается. При ранней диагностике и активном лечении общее состояние детей не нарушено, аппетит больных сохранен, температура тела нормальная. Однако иногда заболевание прогрессирует, развиваются пузырчатка, абсцессы потовых желез, псевдофурункулы, метастатические гнойные очаги – отит, пневмония, остеомиелит и т. д.

Пузырчатка новорожденных (пемфигус) – более тяжелая форма стафилококковых пиодермий, протекающая доброкачественно или злокачественно.

Доброкачественная форма пузырчатки характеризуется появлением в конце первой недели жизни или позднее на фоне эритематозных пятен пузырьков и вялых пузырей размером 0,2–0,5 см, наполненных серозно-гнойным содержимым. Локализация – нижняя часть живота, конечности, паховые, шейные и другие складки, реже – другие части тела. Элементы пузырчатки полиморфны, окружены венчиком гиперемии, имеют инфильтрированное основание (поражены все слои кожи). Чаще гнойнички множественные, высыпающие толчками, но могут быть и единичные. Общее состояние либо не нарушено, либо средней тяжести – вялость, аппетит сниженный, субфебрильная температура. При активном и рано начатом лечении через 2–3 нед отмечается выздоровление, хотя поначалу и доброкачественно протекающая пузырчатка может привести к метастатическим гнойным очагам, сепсису.

Злокачественная форма пузырчатки, называющаяся также пиококковым пемфигоидом, развивается в те же сроки, что и доброкачественная, но при ней наблюдаются множественные вялые, размерами от 0,5 до 2–3 см и более в диаметре пузыри, кожа между которыми слущивается. Температура фебрильная, общее состояние тяжелое с преобладанием в клинической картине явлений интоксикации и анемии. В периферической крови имеются анемия разной степени выраженности, лейкоцитоз с нейтрофилезом и сдвигом влево, увеличенная СОЭ. Заболевание высоко контагиозно и, как правило, заканчивается сепсисом.

Дифференцируют с другими видами пиодермий, врожденным буллезным эпидермолизом, эритродермией Лейнера, врожденным сифилисом.

Эксфолиативный дерматит Риттера – наиболее тяжелая форма стафилококковых пиодермий новорожденных, вызываемых госпитальными штаммами S. aureus, продуцирующими экзотоксин – эксфолиатин. Обычно заболевание начинается в конце первой – начале второй недели жизни с возникновения гиперемии и мацерации кожи в области пупка, углов рта, бедренных складок. Очень быстро (за несколько часов) рожеподобная гиперемия распространяется на кожу головы, туловища, конечностей. Кожа приобретает багрово-красный цвет, позднее иногда присоединяется синюшный оттенок. В дальнейшем на различных участках кожного покрова появляются вялые пузыри, трещины, мокнутие, слущивание эпидермиса в виде слоев, образуются обширные эрозии. Положителен симптом Никольского. Тело новорожденного имеет вид обожженного кипятком. В области пупочной ранки – мацерация, явления омфалита. Могут быть язвенные поражения слизистой оболочки полости рта. Общее состояние детей очень тяжелое, резко выражены явления обезвоживания, септицемия, но нередки и септикопиемические симптомы – гнойный конъюнктивит, флегмоны, абсцессы, пневмонии, отиты и др. В случаях, когда заболевание протекает благоприятно, вслед за эритематозной и эксфолиативными стадиями поражения кожи наступает регенеративная, эрозивные поверхности эпителизируются, не оставляя следов. Эпителизация может протекать на фоне продолжающейся эксфолиации на других участках тела, причем не все стадии заболевания могут быть выражены достаточно четко: нередко пузыри, эритема кожи отсутствуют, а отслаивается только эпидермис без образования эрозий. Иногда в описанных случаях состояние ребенка может оставаться даже удовлетворительным. Обычно такое течение болезни отмечают при возникновении ее на 3-й неделе после рождения. Что касается патогенеза этих форм, то они нередко имеют аллергический генез. При неблагоприятном течении дети погибают вследствие интоксикации, обезвоживания, сепсиса. В этих случаях заболевание начинается, как правило, на первой неделе жизни.

Псевдофурункулез Фигнера развивается на 2–4-й неделе жизни или позже. Этиологический агент – стафилококк. Начинается как остиофолликулит (воспаление устьев волосяных фолликулов), появляются гнойнички величиной 1–3 мм, окруженные слабовыраженным венчиком гиперемии. В дальнейшем процесс распространяется глубже, захватывая потовую железу, и возникает абсцесс. Чаще абсцессы развиваются на местах, в большей степени подверженных загрязнению (на коже волосистой части головы, задней поверхности шеи, спины, ягодиц, конечностей). По мере увеличения размера абсцессов появляется

флюктуация, а при вскрытии выделяется гной. Типичный фурункулез у новорожденных и детей грудного возраста практически не встречается, ибо у них не образуется центральный некротический стержень. Помимо кожных изменений, у больных появляются симптомы интоксикации, повышение температуры. В периферической крови – анемия, лейкоцитоз с нейтрофилезом, увеличение СОЭ. При псевдофурункулезе типичны регионарные лимфадениты, возможны гнойные метастатические осложнения, развитие сепсиса. Наиболее опасна в этом плане локализация абсцессов на лице.

Мастит новорожденных – тяжелое пиококковое заболевание в период физиологического нагрубания молочных желез. Возбудитель, как правило, стафилококк. Клинически мастит у новорожденных протекает без четкой фазности процесса, наблюдаемой у взрослых; остро увеличивается одна из молочных желез, но явной гиперемии кожи над ней в первые сутки либо нет, либо она выражена нерезко, края ее инфильтрированы. Пальпация железы вызывает беспокойство, плач ребенка. Вскоре появляются гиперемия кожи над железой и флюктуация. Общее состояние почти всегда ухудшается: отмечаются беспокойство, плохое сосание, повышение температуры тела и другие признаки интоксикации. При нерациональном лечении воспалительный процесс склонен к распространению, переходу во флегмону грудной клетки с септикопиемическими осложнениями (деструктивные пневмонии, остеомиелиты и др.).

Некротическая флегмона новорожденных – одна из наиболее тяжелых форм гнойно-воспалительных процессов в неонатальном периоде. Она отличается острым началом и бурными темпами развития местных проявлений. По характеру клинического течения выделяют две ее формы: без выраженного токсикоза (простая), с выраженным токсикозом (токсико-септическая или септическая). Простая форма может перейти в токсико-септическую. Местные изменения при флегмоне таковы: появление красного, плотного, горячего на ощупь, болезненного при пальпации пятна с четкими границами, за несколько часов значительно увеличивающегося в размере (I – начальная стадия – островоспалительный процесс); уже через $1-1^1/_2$ сут наступает изменение цвета кожи в области инфильтрата – приобретение ею сине-багрового оттенка и возникновение в центре размягчения (II стадия – альтеративно-некротическая); омертвение отслоенной кожи, после удаления которой образуются типичные для флегмоны новорожденных раневые дефекты с подрытыми краями и гнойными карманами (III стадия – отторжения); развитие грануляций и эпителизация раны (IV стадия – репарации).

Общие явления возникают у подавляющего большинства детей, но чаще во второй фазе – лихорадка, выраженная интоксикация, рвота, диспептические явления и др. Большей частью флегмону новорожденных следует рассматривать как проявление сепсиса.

Лечение при стафилодермиях новорожденных зависит от вида заболевания, его течения, особенностей внутриутробного периода и характера родов, эпидемической обстановки по стафилококковой инфекции в родильном доме. Больные дети должны быть немедленно переведены из родильного дома в отделение патологии новорожденных городской больницы. Вскармливание – оптимально естественное или кормление донорским молоком. Местная терапия – смазывание 2–3 раза в день 1–2 % спиртовыми растворами анилиновых красок или бриллиантового зеленого при везикулопустулезе, пузырчатке, абсцессах (после прокола пузыря или абсцесса стерильной иглой). При везикулопустулезе обычно достаточно одного купания в отваре чистотела. Показано также местное или общее ультрафиолетовое облучение. При эксфолиативном дерматите обнаженного ребенка помещают под лампу соллюкс или специальный каркас, внутри которого поддерживают температуру около 28° С. Участки внешне непораженной кожи смазывают 1–2 % растворами анилиновых красок. Хороший эффект дают примочки с 0,5 % раствором калия перманганата на очаг поражения и окружающую кожу. Больных с маститами и флегмонами наблюдают и лечат совместно педиатр и детский хирург, который и определяет показания для вскрытия и проведения различного вида дренажа.

Общая терапия включает: антибактериальную, дезинтоксикационную (инфузионная и др.), специфическую и неспецифическую, направленную на поддержание иммунитета, симптоматическую. Из антибиотиков используют полусинтетические пенициллины, которые не разрушаются пенициллиназой, т. е. метициллин, оксациллин, а также линкомицин, цепорин, фузидин и при очень тяжелом течении аминогликозиды (тобрамицин, гентамицин, канамицин). При назначении антибиотиков в конце их курса проводят лечение лактобактерином и нистатином или леворином. Дезинтоксикационная терапия включает введение растворов альбумина, реополиглюкина, глюкозы и солевых, иногда антисептического. Дозы и ритм введения зависят от тяжести состояния больного, наличия осложнений. При эксфолиативном дерматите и тяжелом общем состоянии у детей с другими стафилодермиями больного переводят на парентеральное питание. На высоте токсикоза показано введение антистафилококкового γ-глобулина (5–20 АЕ/кг массы тела на одно введение в зависимости от тяжести состояния – 3–5 раз через день). Симптоматическая терапия, гемотрансфузии (желательно свежей крови) при анемиях, сердечные гликозиды у детей с сердечной недостаточностью, мочегонные средства при инфузионной терапии, отеках; витаминотерапия (чаще С, группы В).

Из инфекционных заболеваний следует рассмотреть также стрептодермии.

Рожа новорожденных – острое стрептококковое инфекционное заболевание. У новорожденных рожа начинается чаще всего в области пупка, на лице. Очень быстро рожистое воспаление мигрирует («путешествующая рожа» по Финкельштейну или «бродячая рожа» по Ноберу). Эритема кожи при роже у новорожденного может быть не столь интенсивна, как у более старших детей и взрослых, но припухлость, инфильтрация кожи и подкожного жирового слоя имеется всегда. Края очага поражения имеют зигзагообразный контур, но ограничительный валик не выражен. У новорожденных может быть и «белая рожа», при которой гиперемия вовсе отсутствует, а в области поражения иногда появляются пузыри, подкожные абсцессы и некрозы. В случаях, когда заболевание протекает типично, оно начинается с высокой температуры, озноба и одновременного появления плотного участка покраснения кожи, теплого на ощупь, с неровными краями. Иногда заболевание начинается без повышения температуры или с незначительного субфебрилитета. Во всех случаях общее состояние очень быстро ухудшается, температура тела держится на величинах 39–40° C, ребенок становится вялым, отказывается от груди, у него появляются понос, явления миокардита, реже – нефрозонефрита, менингита; начинаются судороги и кома.

Интертригинозная стрептодермия. Резко отграниченная от здоровой кожи гиперемия, иногда с незначительным мокнутием, в области крупных складок (бедренных, часто заушных и др.). По периферии очагов поражения могут быть пиококковые элементы. При угасании воспалительных явлений наблюдается отрубевидное шелушение. Иногда в области очага поражения отмечаются трещины, реже вялые пузыри – фликтены размером от 0,1 до 1,5 см (стрептококковое импетиго).

Папуло-эрозивная стрептодермия характеризуется появлением плотноватых на ощупь, синюшно-красного цвета, размером 0,1–0,3 см папул на ягодицах и задней поверхности бедер. Папулы быстро эрозируются и покрываются корочками, но по периферии появляются новые элементы, в том числе и пиококковые.

Вульгарная эктима – язвенная стрептодермия, наблюдающаяся у детей с гипотрофией или на фоне сепсиса. Вначале появляется пустула, после вскрытия которой образуется язва с дном, покрытым гноем и коричневыми корочками. У детей со стрептококковым сепсисом могут образовываться несколько глубоких язв на голове или других частях тела, сливающихся между собой. Эктимы типичны и при инфекционных процессах, вызванных Pseudomonas или Aeromonas. После заживления язв остаются рубчики.

Панариции – инфекционный процесс в области ногтевых валиков, вызываемый стрептококками и стафилококками. В отличие от стафилококковых поражений при стрептококковых вскоре после развития гиперемии, припухлости, отека появляются пузыри с последующим развитием эрозий. Иногда можно обнаружить регионарный лимфаденит, другие проявления стрептококковой инфекции.

Геморрагический стоматит новорожденных может иметь место как при вирусной, так и стрептококковой инфекции. В этом случае кто-либо из окружающих, как правило, переносит скарлатину или ангину, вызванную β-гемолитическим стрептококком группы А.

Диагноз при стрептодермиях основан на учете эпиданамнеза и клинической картины болезни, результатов бактериологических исследований. Дифференциальный диагноз проводят чаще со стафилодермиями, кандидозами, врожденным сифилисом.

Лечение принципиально не отличается от лечения при стафилодермиях. Большое значение имеют рациональный уход за кожей и систематическая обработка очагов поражения, ультрафиолетовое облучение. Учитывая то, что при пиодермиях зачастую трудно клинически различать стрепто- и стафилодермии, обычно прибегают к сочетанию антибиотиков пенициллинового ряда, активно действующих на стрептококки (пенициллин, ампициллин) и стафилококки (метициллин, оксациллин, цефалоспорины).

КАНДИДОЗНЫЕ ПОРАЖЕНИЯ

Кандидозы – поражения, вызванные условно-патогенным возбудителем – дрожжеподобными грибами рода Candida. В период транзиторного дисбактериоза приблизительно у $^1/_3$ новорожденных кожа и слизистые оболочки полости рта заселяются Candida albicans. При сниженной реактивности организма ребенка, дефектах ухода и питания, заболеваниях, назначении антибиотиков дисбиоценоз может трансформироваться в локальные или генерализованные инфекционные процессы, вызванные условно-патогенными возбудителями, в том числе и Candida albicans. У новорожденных наиболее частыми проявлениями Candida-инфекции являются молочница и микотическая эритема. Генерализованные кандидозы в периоде новорожденности встречаются у детей с наследственными или врожденными иммунодефицитными состояниями, при пороках развития почек типа поликистоза.

Кандидоз полости рта и языка (молочница) очень широко распространен; считают, что его переносят 4–5% новорожденных. Помимо перечисленных факторов, к развитию молочницы предрасполагают срыгивания, так как кислая среда способствует росту

Candida albicans. Ребенок заражается от матери или персонала, путем передачи могут быть предметы ухода – соски, ложечки и др. Установлено, что у 3/4 женщин с угрозой прерывания беременности можно выделить из влагалищной слизи Candida albicans и ребенок заражается в таком случае уже в родовых путях.

Клиническая картина – появление белых, а затем несколько сероватых и даже желтеющих налетов на корне языка, слизистой оболочке мягкого нёба, щек, десен. Налет иногда превращается в сплошную бело-серую пленку, которая, тем не менее, легко снимается после обработки слизистых оболочек 6% раствором натрия бикарбоната или буры в глицерине.

Кандидозные поражения кожи, как правило, наблюдают у детей с молочницей. Иногда эти поражения имеют ограниченный характер – в виде эпителиальной каймы вокруг выводных протоков потовых желез и волосяных фолликулов на фоне непораженной кожи. Нередко поражение кожи имеет характер эритемы (*микотическая эритема*), располагающейся в области паховых складок, на ягодицах, внизу живота, на лице. Участки эритемы сначала мелкие, но затем сливаются и образуют резко отграниченные от здоровой кожи пятна, в центре которых возникают желтоватые чешуйки. Отрубевидное шелушение держится и на фоне гаснущей эритемы. В глубине складок могут быть трещины; кроме того, встречаются пузырьки и пустулы, наслаивается вторичная пиококковая инфекция. У девочек кандидозные поражения кожи могут сочетаться с кандидозным вульвовагинитом, а у мальчиков – баланопоститом.

Диагноз кандидозных поражений слизистых оболочек полости рта обычно сомнений не вызывает, но кожные поражения нередко распознают с запозданием или расценивают их как пиодермии, аллергические реакции. Для правильной диагностики следует учитывать наличие у ребенка молочницы и обнаружение в чешуйках, соскобе кожи под микроскопом дрожжеподобных грибов.

Лечение молочницы – смазывание слизистых оболочек полости рта 6% раствором натрия гидрокарбоната, 2% растворами анилиновых красок (метиловый фиолетовый, генциановый фиолетовый, метиленовый синий), 10–25% раствором буры в глицерине с водой (поровну), раствором нистатина в молоке или воде (500000 ЕД/мл). Обработку проводят каждые 2–3 ч, чередуя эти средства. При кандидозных поражениях кожи эффективны 1–2% спиртовые растворы анилиновых красок (30–40% спирта), краска Кастеллани, леворинoвая эмульсия. Внутрь дают нистатин (75000 ЕД/кг) или леворин (25 мг/кг) за 3–4 раза в день.

ПОРАЖЕНИЯ КОЖИ АЛЛЕРГИЧЕСКОГО, СМЕШАННОГО И НЕУСТАНОВЛЕННОГО ГЕНЕЗА

Себорейный дерматит развивается, как правило, у детей, находящихся на искусственном вскармливании: покраснение и инфильтрация, затем шелушение кожи (отрубевидные чешуйки) в области лица, шеи, подмышечных, заушных, бедренных, паховых складок. В отличие от экземы волосистая часть головы и конечности не поражены. Этиология и патогенез себорейного дерматита Моро не установлены. Предполагают, что он может быть обусловлен дефицитом биотина в коровьем молоке. Другие формы себорейного дерматита по патогенезу близки к аллергическим заболеваниям, экземе.

Лечение – очень важно естественное вскармливание или кормление донорским молоком. Местно – дезинфицирующие, кератопластические средства, особенно нафталан, ихтиол (2–3% мази) и стероидные кремы. Показана витаминотерапия (Е, А, С, B_5, B_6 и в возрастных дозировках внутрь витамины B_1, B_2). При наслоении вторичной инфекции – антибиотики (полусинтетические пенициллины), γ-глобулин – 1–2 инъекции, инфузионная терапия.

Десквамативная эритродермия Лейнера – один из наиболее тяжело протекающих дерматозов, поражающий исключительно детей первого квартала жизни. В 3/4 случаев эритродермия Лейнера начинается на первом месяце жизни. Поражение начинается с кожи ягодиц и паховых складок – появление яркой эритемы и инфильтрации с постепенным распространением процесса на другие участки тела. Кожа становится плотной, развивается мелкопластинчатое или отрубевидное шелушение, напоминающее шелуху картофеля; с мокнутием, мацерацией, отмечается появление «жирных» чешуек на голове, имеющих вид панциря. Типичны кишечные расстройства – диспепсия (жидкий частый стул, рвота и др.), ухудшение прибавок массы тела и даже гипотрофия, анемия, эозинофилия, гипопротеинемия.

Этиология и патогенез болезни окончательно не установлены. Предполагается, что имеет значение дефицит витаминов и белка. Рекомендуют обратить внимание на то, что у некоторых детей с эритродермией Лейнера выявлен дефицит 5-й фракции комплемента (C_5), имеющий семейный характер.

Лечение. После снятия явлений токсикоза (инфузионная терапия – глюкоза, солевые растворы, альбумин, гемодез, плазма) начинают кормить ребенка донорским грудным молоком, постепенно увеличивая его количество. Учитывая наслоение вторичной инфекции, рекомендуют антибиотикотерапию (полусинтетические пенициллины или цефалоспорины, аминогликозиды), гемотрансфузии, трансфузии плазмы. Показана витаминотерапия (витамины B_6, B_1, A, E, C, B_2), а при очень тяжелом течении глюкокортикоиды – преднизолон

в начальной дозе 0,5 – 1 мг/(кг · сут) в течение 7 – 10 дней с дальнейшей постепенной отменой препарата. Местная терапия такая же, как при себорейном дерматите.

Синдром Лайелла (токсический эпидермонекролиз) может развиваться в периоде новорожденности: быстрое ухудшение состояния ребенка с повышением температуры, рвотой, поносом, бурное появление высыпаний на коже – в виде эритематозных, волдыреобразных, везикулезных, папулезных, петехиальных элементов, наряду с которыми образуются большие, тонкостенные, вялые плоские пузыри, заполненные прозрачной жидкостью. На других участках эпидермис снимается под влиянием легкого надавливания или прикосновения (положительный симптом Никольского). Пузыри лопаются, и образуются обширные эрозивные участки кожи, напоминающие ожоги. Отмечается также поражение слизистых оболочек рта, глаз, носа, гениталий, верхних дыхательных путей, желудочно-кишечного тракта, миокардит, нефрит или пиелонефрит, гемолитическая анемия. В конечном счете происходит поражение мелких сосудов по типу васкулита, капиллярита и узелкового периартериита. Наиболее часто возникновение синдрома Лайелла связывают с приемом лекарств – пенициллина, тетрациклина, сульфаниламидов. В других случаях, когда этиология и патогенез заболевания близки к эксфолиативному дерматиту Риттера, причиной развития названного синдрома является стафилококковая и другие инфекции (дерматит Риттера – Лайелла).

Лечение проводят в отделении реанимации. Основные его направления следующие: 1) парентеральное питание (см. гл. 9); 2) дезинтоксикационная терапия и мероприятия, направленные на стабилизацию гемодинамики (см. гл. 9), коррекцию обменных нарушений; 3) глюкокортикоиды: преднизолон – 5 – 9 мг/(кг · сут) и антигистаминные препараты; 4) антибиотикотерапия с учетом выделенного микроба и возможности аллергической реакции; 5) местная терапия такая же, как и при эксфолиативном дерматите Риттера.

БОЛЕЗНИ ПУПОЧНОГО КАНАТИКА И ПУПОЧНОЙ РАНКИ

Целесообразно рассмотреть **приобретенные заболевания и врожденные дефекты развития.** К врожденным относят следующие состояния.

Кожный пупок – аномалия развития, при которой кожа со стороны живота переходит на пуповину. Акушер при накладывании скобы Роговина или перевязке пуповины должен быть внимателен и наложить ее на амниотические оболочки на 0,2 см выше кожи, распространившейся на пупочный канатик. После отпадения остатка пуповины образуется небольшая культя, возвышающаяся над уровнем стенки живота, которая в дальнейшем может сморщиваться и втягиваться, а может и остаться навсегда. Лечения не требуется – это лишь косметический дефект.

Амниотический пупок – более редкая аномалия, при которой амниотическая оболочка переходит на переднюю стенку живота. После отпадения остатка пуповины в окружности пупочной ранки остается участок, лишенный нормального кожного покрова, лишь постепенно эпидермизирующийся.

Лечение – необходимы повязки с дезинфицирующим веществом (ежедневная стерильная повязка с ихтиол-висмутовой, нафталановой пастой, антибиотиками и пр.), для того чтобы защищать от случайного инфицирования. Постепенно образуется нормальная кожа без рубцов.

Грыжа пупочного канатика (см. раздел «Хирургические заболевания»). Более чем в половине случаев грыжа пупочного канатика сочетается с другими пороками развития. В сочетании с гигантизмом (масса тела при рождении от 4 до 5,5 кг), макроглоссией она характерна для синдрома Беквита (Beckwith). При этом синдроме отмечают висцеромегалию, гиперплазию многих органов (в том числе и эндокринных желез – надпочечников, поджелудочной железы), дисплазию мозгового слоя почек, иногда гемигипертрофию, микроцефалию, аномалии надбровных дуг, опухоли живота. В первые дни жизни у детей с высокой частотой развиваются гипогликемия (вероятно, вследствие гиперинсулинизма), полицитемия.

Пупочная грыжа – выпячивание округлой или овальной формы, увеличивающееся при крике и беспокойстве. Пупочная грыжа беспокойства ребенку не причиняет, но при маленьком отверстии пупочного кольца с плотными краями могут быть и болезненные реакции. В этих случаях необходимо думать и о возможности ущемления.

Лечение. У подавляющего большинства детей к 1 – 3 годам, реже в дошкольном возрасте наступает самоизлечение. Закрытию расширенного пупочного кольца способствуют ранние выкладывания на живот и массаж последнего, укрепляющие брюшной пресс. Эти мероприятия надо проводить уже на 1-м месяце жизни 5 – 10 раз в сутки по 1 – 3 мин. Заклеивание грыжи пластырем не рекомендуется, ибо это нередко вызывает образование эрозий в местах его прикрепления, а при попадании инфекции в пупочную ранку способствует развитию омфалитов. При резком беспокойстве вправления грыжи проводят в теплой ванне.

Свищи пупка клинически выявляются в виде длительного, не поддающегося лечению мокнутия пупочной ранки. Свищи бывают полные и неполные. Полные свищи могут быть двух видов – ductus omphalo-entericus persistens (незаращенный проток между пупком и кишеч-

ной петлей) и urachus persistens (незаращенный мочевой проток). В эмбриональном периоде первый из упомянутых протоков соединяет кишечник с желточным мешком, а второй – мочевой пузырь с аллантоисом. В норме на 3–5-м месяце внутриутробной жизни желточный проток полностью атрофируется, превращаясь в среднюю связку, а мочевой проток облитерируется позже (хотя в большинстве случаев облитерации его на всем протяжении к моменту рождения не происходит), трансформируясь в lig. umbilicale medium.

При *полных свищах* после отпадения пуповинного остатка наблюдается мокнутие пупочной ранки. При широком просвете незакрытого желточного протока выделяется кишечное содержимое, при этом в области пупочного кольца видна ярко-красная слизистая оболочка кишечника. У таких детей при натуживании и крике возможно развитие инвагинации подвздошной кишки и отсюда частичной кишечной непроходимости. При необлитерированном мочевом протоке из пупка по каплям вытекает моча. У некоторых детей на дне пупочной ранки могут быть полипозное образование с отверстием в центре, выраженное раздражение кожи вокруг пупка, мацерация. Полностью необлитерированный желточный проток встречается в 5–6 раз чаще, чем полный мочевой свищ. При полных свищах, если отделяемое пупочной ранки имеет щелочную реакцию, диагностируют ductus omphalo-entericus, если кислую – urachus persistens. В сомнительных случаях проводят фистулографию, пробу с метиленовым синим (1% раствор его вводят в свищ или мочевой пузырь и следят за прокрашиванием мочи или свищевого отделяемого). Лечение полных свищей пупка только оперативное.

Неполные свищи пупка образуются при нарушении облитерации дистального отдела протоков и встречаются намного чаще полных. В этих случаях дифференциация происхождения (из кишечного или из мочевого протока) не нужна. Клинически отмечают длительное мокнутие пупочной ранки, реже – гранулематозные разрастания на дне, раздражение кожи вокруг пупка, а при наслоении инфекции – гнойное отделяемое из пупка. Не всегда эти симптомы отмечают в родильном доме, они могут появиться и позже. Диагноз неполного свища с уверенностью ставят лишь после 4–8 нед лечения. Для подтверждения диагноза хирург производит зондирование свищевого хода, рентгеноконтрастное исследование. Лечение неполных свищей – консервативное: ежедневные ванны в кипяченой воде с добавлением раствора калия перманганата (до слабо-розового цвета), обработка пупочной ранки (дважды в день) 3% раствором перекиси водорода и далее 5% спиртовым раствором йода, или 2% спиртовым раствором бриллиантового зеленого, или 5% раствором серебра нитрата. У большинства детей под влиянием этой терапии свищи закрываются, и лишь в тех случаях, когда они персистируют в возрасте 6 мес, показана операция.

Незаращение проксимальной части желточного протока – дивертикул Меккеля – диагностируют по развитию его осложнений: кровотечения, механической кишечной непроходимости (вследствие странгуляции, заворота), дивертикулита с перфорацией или без нее (практически невозможно отличить от аппендицита). Незаращение проксимальной части мочевого протока диагностируют только при урологическом исследовании. Незаращение средней части протоков может привести к образованию кист, которые диагностируют лишь на операции.

Кисты, опухоли пуповины, варикозные расширения сосудов – все это, как правило, на развитии детей не отражается и относится к области акушерства. При внутриутробных повреждениях пуповины (разрывы, гематомы) педиатр должен быть настороже из-за опасности развития у ребенка постгеморрагической анемии. Из приобретенных заболеваний целесообразно отметить следующие.

Мокнущий пупок (omphalitis catarrhalis) – пупочная ранка мокнет, плохо заживает, отмечают серозное или серозно-гнойное отделяемое, которое засыхает в корочки, а после отпадения их остаются незначительные, иногда кровоточащие язвочки. Общее состояние ребенка удовлетворительное, температура тела нормальная, при анализе периферической крови существенных отклонений от нормы нет. На дне пупочной ранки иногда имеется разрастание грануляций, образующее грибовидную опухоль – fungus umbilici.

Л е ч е н и е – обработка пупочной ранки вначале 3% раствором перекиси водорода, а затем либо 5% спиртовым раствором йода, либо 2% спиртовым раствором бриллиантового зеленого, либо краской по такой прописи:

Viridis nitentis
Methyleni coerulei $\overline{aa}$ 0,1
Rivanoli 0,01
Spiritus aethylici 70% 10,0
MDS. Наружное

Показано ультрафиолетовое облучение пупка. При фунгусе грануляции прижигают ляписным карандашом, реже удаляют оперативно. С целью стимуляции реактивности организма целесообразны витаминотерапия, назначение дибазола, пентоксила, бифидумбактерина, а у ослабленных детей – γ-глобулина. Нецелесообразно накладывать на мокнущую пупочную ранку повязку, ибо это нарушает отток из нее и увеличивает возможность развития омфалита. Длительное мокнутие пупочной ранки подозрительно в отношении наличия пупочных свищей.

Омфалит – бактериальное воспаление (как правило, вызвано стафилококками) дна пупочной ранки, кожи и подкожного жирового слоя вокруг пупка, пупочных сосудов. Помимо мокнутия и отделения гнойного содержимого, имеются выпячивание пупка, гиперемия и отечность кожи вокруг него, на передней стенке живота видны красные полосы, характерные для присоединяющегося лимфангоита, расширенные поверхностные вены, а при пальпации определяются признаки поражения пупочных сосудов – вены и артерий.

При *тромбофлебите пупочной вены* круглый тяж пальпируется по средней линии живота над пупком, а при тромбартериите с двух сторон – ниже пупка и сбоку. При *перифлебите и периартериите* кожа над пораженными сосудами отечна, гиперемирована, во время пальпации может определяться напряжение передней стенки живота. При поглаживающих движениях от периферии пораженного сосуда к пупку на дне ранки появляется гной. Чаще отмечается поражение пупочных артерий, чем вены. У недоношенных детей изменения вокруг пупка при омфалите минимальны, диагноз ставят лишь на основании пальпации утолщенных и уплотненных пупочных артерий и вены, отделения гноя из пупка.

После широкого внедрения в практику врача-неонатолога катетеризации пупочных сосудов с целью проведения длительной инфузионной терапии количество флебитов пупочной вены у недоношенных значительно увеличилось. Это обусловлено как развитием асептических тромбозов, так и присоединением инфекции, чаще вызванной кишечной палочкой, клебсиеллой, палочкой сине-зеленого гноя и др. В этих случаях флебит пупочной вены не всегда является следствием омфалита.

При омфалите в той или иной степени выражены признаки нарушения общего состояния ребенка, интоксикации: повышение температуры, срыгивания и рвоты, вялое сосание и др. Омфалит может осложняться появлением гнойных метастатических очагов (остеомиелиты, деструктивные пневмонии, язвенно-некротический энтероколит и др.), развитием сепсиса. Пупочная ранка – самые частые входные ворота инфекции при сепсисе у новорожденных.

Лечение. Больной с омфалитом должен быть выведен из родильного дома. Вскармливание – естественное или донорским женским молоком. Местную терапию проводят так же, как и при мокнущем пупке. Антибиотикотерапия при омфалите обязательна, и ее желательно проводить с учетом чувствительности выделенного микроба. До этого, учитывая то, что омфалит может быть вызван как грамположительными, так и грамотрицательными микробами, назначают комбинацию антибиотиков – ампиокс в дозе 100–200 мг/(кг · сут) на 3 инъекции, или гентамицин 3–5 мг/(кг · сут) на 2 инъекции в сочетании с метициллином в дозе 100–150 мг/(кг · сут) на 3 инъекции, или цепорин 60 мг/(кг · сут) на 3 инъекции, кефзол (дозировка та же). Одновременно начинают мероприятия по стимуляции пассивного (γ-глобулин, по показаниям гемотрансфузии и др.), а позднее и активного (витаминотерапия, дибазол, метацил, пентоксил и др.) иммунитета. При токсикозе важна активная инфузионная терапия с использованием глюкозосолевых растворов, альбумина, реополиглюкина, антисептических растворов по общеизвестным принципам. Симптоматическую терапию (мочегонные, сердечные гликозиды, седативные и др.) назначают индивидуально.

При тромбофлебитах после катетеризации сосудов, если явления интоксикации и другие признаки наслоения бактериальной инфекции отсутствуют, можно ограничиться местной терапией – смазыванием участка кожи над веной гепариновой мазью и мазью с антибиотиками (чередуя их каждые 2 ч), систематической обработкой пупочной ранки, физиотерапией (СВЧ, ультрафиолетовые облучения, электрофорез с антибиотиками).

Прогноз при рано начатой терапии – благоприятный, но в отдаленном периоде возможна портальная гипертензия.

БОЛЕЗНИ ЛЕГКИХ

Выделены три основные группы болезней легких у новорожденных: пневмопатии, пневмонии, пороки развития.

ПНЕВМОПАТИИ

В эту группу входят перинатальные заболевания легких неинфекционного генеза: первичные ателектазы, болезнь гиалиновых мембран, отечно-геморрагический синдром, транзиторное тахипноэ, синдром аспирации мекония, легочные кровоизлияния, пневмоторакс и другие виды скопления воздуха в грудной клетке, бронхолегочная дисплазия с подвидом ее – легочная дисфункция недоношенных (синдром Вильсона – Микити), врожденная лобарная эмфизема. Первые три варианта пневмопатий, имеющих ряд общих звеньев патогенеза, сводящихся к незрелости легких и обычно сопутствующих друг другу, объединяют под названием **«синдром дыхательных расстройств» – СДР.**

Патогенез СДР. Полноценная дыхательная адаптация зависит от степени расправления и стабилизации альвеол и состояния кровотока в легких. Силы поверхностного натяжения, возникающие при расправлении легких на границе слоя тканевой жидкости и воздуха,

препятствуют раскрытию альвеол и приводят в состояние ателектаза аэрированные отделы легких. Аэрация легких и формирование функциональной остаточной емкости невозможны при отсутствии фактора, уменьшающего силы поверхностного натяжения. Этим антиателектатическим фактором является сурфактант: высокомолекулярный липопротеид, основной компонент которого – дипальмитин-лецитин. Сурфактант начинает вырабатываться у плода с 20–24-й недели внутриутробного развития большими альвеолярными клетками второго типа; он накапливается в них в виде гранул, мигрирующих на поверхность альвеол, образуя на ней тонкую пленку. Особенно интенсивный выброс сурфактанта происходит в момент рождения ребенка, что облегчает процесс первичного расправления легких. Являясь биологически активным веществом, сурфактант распадается, период его полураспада равен 10–20 ч. До 32–36-й недели внутриутробного развития в синтезе сурфактанта преобладает путь метилирования этаноламина, в более поздние сроки сурфактант синтезируется холиновым путем. Процесс образования сурфактанта путем метилирования легко истощается, его очень тормозят гипоксия, гипотермия и ацидоз (метаболический и респираторный). Поэтому считается, что система синтеза сурфактанта созревает полностью только к 36-й неделе внутриутробного развития. В организме ребенка, родившегося до этого срока, могут быть некоторые запасы сурфактанта, обеспечивающие возникновение дыхания и формирование функциональной остаточной емкости в первые часы жизни. Однако вследствие отставания синтеза сурфактанта от темпов его распада постепенно развиваются дыхательные расстройства. СДР может возникнуть и сразу после рождения, если запасы сурфактанта недостаточны для обеспечения аэрации легких или механизмы его синтеза (либо высвобождения) были подавлены. Причиной такого явления чаще всего оказываются недоношенность, острая интранатальная гипоксия, осложнение течения беременности в связи с возникновением сахарного диабета, рождение с помощью кесарева сечения. В противоположность этому продолжительные стрессовые состояния плода, связанные с хронической плацентарной недостаточностью, ранним отхождением околоплодных вод, могут стимулировать созревание сурфактантной системы.

Ателектазы, возникающие при дефиците сурфактанта, обусловливают нарушение вентиляционно-перфузионных соотношений в легких с развитием гипоксемии, гиперкапнии, метаболически-респираторного ацидоза. Ацидоз и гипоксия вызывают спазм легочных артериол и отек альвеолярной стенки, тормозят синтез сурфактанта, прекращая его при pH ниже 7,15–7,2. Спазм артериол ведет к повышению давления в сосудах легких и возникновению шунтов крови справа налево, объем которых может достигать 75 % объема выброса правого желудочка. Вследствие гипоперфузии легких развивается гипоксическое повреждение стенок легочных капилляров, облегчающее пропотевание элементов плазмы с последующим выпадением фибрина и образованием гиалиновых мембран на поверхности альвеол. Пропотевание плазмы происходит в первую очередь через стенки вентилируемых альвеол вследствие снижения на этих участках сопротивления гидростатическому давлению в сосудах. Гиалиновые мембраны блокируют дыхательную поверхность легких, инактивируют сурфактант и тормозят его синтез.

Возникающая при этом тяжелая гипоксия способствует развитию диссеминированного внутрисосудистого свертывания крови; в этих случаях преобладают клинические признаки отечно-геморрагического синдрома вплоть до кровоизлияний в ткань легких, другие внутренние органы, ЦНС.

Почему в одних случаях патологический процесс останавливается на стадии первичных ателектазов, а в других развивается до стадии отечно-геморрагического синдрома или гиалиновых мембран, в настоящее время неясно. Тяжесть течения СДР у отдельных детей может быть обусловлена: дефицитом фибринолизина, возникающего из плазминогена под влиянием активаторов, синтезирующихся в паренхиме и сосудах легких; низким уровнем антипротеолитических ферментов (α_1-антитрипсина и α_2-макроглобулина): сердечно-сосудистыми расстройствами по типу шокового легкого; нарушениями функции дыхательного центра и биомеханики дыхания; наличием инфекции, в том числе внутриутробной.

При СДР отмечаются снижение статической легочной растяжимости с признаками нелинейности эластических свойств легких, уменьшение и неравномерность пневматизации их, увеличение динамического дыхательного сопротивления, уменьшение функциональной остаточной емкости, нарушение альвеолярной вентиляции. Все это обусловливает низкую эффективность дыхания. При ателектазах доминируют признаки вентиляционных нарушений, при болезни гиалиновых мембран и отечно-геморрагическом синдроме – диффузионные расстройства.

При СДР, помимо гипоксемии, закономерно развиваются сначала метаболический, а затем и смешанный (респираторно-метаболический) ацидоз и другие обменные нарушения (особенно часто гипогликемия, гиперкалиемия, общий отечный синдром, в частности отек легких), изменение состояния ЦНС и нервно-рефлекторной регуляции вегетативных функций – глотания, сосания, сердечно-сосудистой системы (гипотония, приглушение тонов сердца, тахи-, а затем и брадикардия), снижение глюкокортикоидной функции надпочечников, угнетение иммунологической реактивности организма. У всех детей с тяжелым СДР имеется локальная или диссеминированная внутрисосудистая коагуляция крови.

Ч а с т о т а СДР у новорожденных, родившихся при сроке беременности менее 28 нед, составляет 60%, при сроке 32–36 нед – 15–20% и при сроке 37 нед и более – 5%. По данным зарубежных педиатров, рациональное выхаживание недоношенных позволяет снизить летальность при СДР до 10%.

О п р е д е л е н и е з р е л о с т и л е г к и х п л о д а и п р о ф и л а к т и к а СДР. В настоящее время имеется ряд клинико-лабораторных тестов, позволяющих достаточно надежно предсказать возможность развития СДР. Наиболее информативными являются пенный тест и определение соотношения лецитин: сфингомиелин в околоплодных водах. Установлено, что если это соотношение составляет менее 2,0, то частота развития СДР достигает 50%, тогда как при соотношении более 2,0 частота того же синдрома составляет лишь 2%. В тех случаях, когда клинические (низкий срок гестации) и лабораторные данные указывают на возможность развития СДР, следует до рождения ребенка провести профилактику незрелости легких. Достаточно надежно созревание легких стимулируют глюкокортикоиды, назначаемые беременной не менее чем за 48 ч до начала предполагаемых родов. Широко применяют дексаметазон, который дают по 12 мг/сут (в два приема) внутрь в течение 2 дней. Эффект от проведенного лечения сохраняется в течение 7–8 сут. Если за этот отрезок времени роды не начинаются, но опасность их преждевременного наступления сохраняется, курс дексаметазона повторяют. Противопоказаниями для назначения глюкокортикоидов служат тяжелые формы позднего токсикоза беременных, сахарный диабет, кровотечения, язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки. Глюкокортикоидная терапия снижает заболеваемость СДР на 20–30%. Другими препаратами, стимулирующими синтез сурфактанта и уменьшающими частоту развития СДР, являются бромгексин и амброксол, ß-адреномиметические средства. Амброксол дают женщинам в течение 5 дней до родов в дозе 0,8–1 г ежедневно, желательно внутривенно (капельно).

К л и н и к а СДР. Признаки СДР могут появиться у новорожденных сразу после рождения или спустя несколько часов. В последнем случае наблюдается так называемый «светлый промежуток», что типично для *болезни гиалиновых мембран*. Если СДР развивается на фоне острой внутриутробной и постнатальной гипоксии, то он возникает сразу после рождения и, как правило, имеет тяжелый характер. С первых минут жизни отмечают цианоз и втяжения податливых участков грудной клетки, дыхательную аритмию с низкой частотой дыхания, периоды апноэ; реже развивается одышка. Ребенок атоничен, рефлексы угнетены, на губах появляются пенистые выделения. Вместе с тем даже у значительно недоношенных новорожденных при благополучном течении родового акта дыхание часто устанавливается самостоятельно и в первые минуты (и даже часы) жизни признаки дыхательных нарушений могут отсутствовать. В случаях, когда перед началом заболевания наблюдается «светлый промежуток», удается проследить этапы развития СДР. Первым симптомом обычно оказываются втяжения податливых участков грудной клетки, возникающие в результате попыток ребенка увеличить глубину дыхания при малой растяжимости легочной ткани. Втяжения могут встречаться и у детей, не страдающих СДР. Однако, несмотря на это, втяжения межреберий у новорожденных детей, возникающие в первые часы жизни, должны расцениваться как признак, указывающий на возможность развития СДР. Иногда он начинается с одышки, появляющейся до или одновременно с втяжениями податливых участков грудной клетки.

Дыхание у новорожденных, особенно в периоды бодрствования и парадоксальной фазы сна, очень лабильно и данные о его частоте в эти отрезки времени мало информативны. Более постоянна частота дыхания во время ортодоксального сна. Следует считать, что у ребенка имеется одышка, если в периоды спокойного бодрствования и парадоксального сна при повторных подсчетах частота дыхания оказывается более 65 в 1 мин, а в периоды ортодоксального сна – более 55 в 1 мин.

Независимо от того, есть у ребенка одышка или нет, даже легкое раздувание крыльев носа и щек определенно указывает на появление дыхательных нарушений. На фоне втяжений податливых отделов грудной клетки, одышки, раздувания крыльев носа и щек начинают отмечать пенистые выделения на губах, что представляет собой результат повышенной транссудации плазмы на поверхность альвеол и нарушения ее реабсорбции.

Цианоз может возникнуть уже на первых этапах заболевания, но чаще появляется в более поздние сроки. При этом следует учесть, что цианоз кожи конечностей, туловища не отражает уровня гипоксемии, а представляет собой следствие нарушений в системе микроциркуляции. Хотя и слабо, с уровнем гипоксемии коррелирует выраженность цианоза слизистой оболочки губ, щек, языка (центральный цианоз). Этот цианоз становится выраженным только при глубокой гипоксии, когда насыщение артериальной крови кислородом падает ниже 6,0–4,67 кПа, что объясняется особенностями кривой диссоциации гемоглобина у новорожденных. Одновременно с появлением цианоза раздувание щек становится особенно заметным, выдох делается звучным, стонущим. Стонущий выдох при СДР обусловлен спазмом голосовой щели. При выдохе через суженную голосовую щель и при задержке воздуха в полости рта (раздувание щек) в воздушных путях формируется давление, равное 0,098 – 0,196 кПа (1–2 см вод. ст.), в определенной мере препятствующее спадению альвеол в конце выдоха.

При аускультации на фоне ослабленного дыхания выслушивают рассеянные крепитирующие хрипы. Тоны сердца могут быть приглушенными, частота сердцебиений возрастает до 160–180 в 1 мин. На первых этапах развития гипоксии ребенок становится легковозбудимым, появляется двигательное беспокойство, могут возникнуть судороги. В последующем развивается атония, угасают рефлексы, ребенок принимает позу лягушки, грудная клетка перестает участвовать в акте дыхания, и стенки ее пассивно перемещаются под действием присасывающей силы диафрагмы (дыхание типа «качелей»). Падает артериальное давление, что связано с переходом жидкости из сосудистого русла в межклеточное пространство. Более ранним по сравнению со снижением артериального давления, возрастанием показателя гематокрита и концентрации гемоглобина признаком гиповолемии является учащение сердцебиений более чем до 160 в 1 мин. Появление монотонного сердцебиения, подчеркнуто ритмичного дыхания, перемежающегося приступами апноэ, является плохим прогностическим признаком.

При развитии *отечно-геморрагического синдрома* на первом плане бывают явления отека мягких тканей и легких. На губах появляются обильные пенистые выделения, часто с примесью крови. На коже возникают петехии, отмечается повышенная кровоточивость из проколов кожи, что объясняется гипоксическим повреждением стенок сосудов и возможным развитием синдрома диссеминированной внутрисосудистой коагуляции.

Сердечно-сосудистые расстройства – типичное осложнение СДР. Обычная для раннего неонатального периода перестройка кровообращения под влиянием метаболического ацидоза, легочной гипертензии нарушается, фетальные коммуникации сохраняются. В частности, открытый артериальный проток в конце первой недели жизни находят у 15 % умерших детей с массой тела при рождении менее 1750 г, 40–50 % – с массой тела менее 1500 г, у 85 % – с массой тела менее 1200 г. Сброс крови (шунт) характеризуется направлением справа налево или наоборот. При наличии гипертензии в малом круге, в частности при рождении в состоянии асфиксии, с глубоким метаболическим ацидозом, аспирационным синдромом, особенно в сочетании с падением давления в большом круге кровообращения, шунт принимает направление справа налево (из легочной артерии в аорту), тогда как при быстром расправлении легких, особенно после ИВЛ с положительным давлением на выдохе, имеет место обратный шунт – слева направо. Первый вариант шунта имеет название «персистирующего фетального кровообращения» (ПФК), второй – «синдрома открытого артериального протока»; он развивается чаще в конце первой недели жизни. Схематично дифференциальная диагностика типов шунтов представлена в табл. 30.

Вероятно, у большинства детей с отечно-геморрагическим синдромом развивается шунт крови по типу персистирующего фетального кровообращения.

Серьезную опасность для детей с СДР представляет часто присоединяющаяся инфекция.

Рентгенологическое исследование помогает уточнить диагноз и характер СДР. На рентгенограммах сегментарные ателектазы определяются по гомогенному уплотнению участка легкого, мелкоочаговые ателектазы образуют характерную нодозно-ретикулярную сетку. Точечные уплотнения в этой картине соответствуют очажкам ателектаза, а зоны просветления – перерастянутым вентилируемым участкам. При гиалиновых мембранах к описанной картине добавляется «воздушная бронхограмма» – изображение перерастянутых воздушных путей. При отечно-геморрагическом синдроме и кровоизлиянии в легкие рентгенографическая картина оказывается размытой, отмечается уменьшение размеров полей легких.

Апноэ недоношенных. Остановки дыхания на 20 с и более, сопровождающиеся брадикардией, снижением тонуса мышц, являются одним из наиболее частых вариантов дыхательных расстройств. Они могут быть обусловлены незрелостью центральных структур, регулирующих дыхание, внутричерепной или спинальной травмой. Способствуют возникновению эпизодов апноэ гипогликемия, сепсис, дисбаланс электролитов (гипомагниемия, гипокальциемия, гипермагниемия и гиперкалиемия), судороги, гипербилирубинемия. Таким образом, приступы апноэ – вариант дыхательных расстройств у недоношенных новорожденных как с легочными изменениями, так и без них.

Транзиторное тахипноэ возникает в результате нарушения проходимости мелких бронхов частицами аспирированных околоплодных вод или жидкости, оставшейся в легких при ее замедленной эвакуации в сосудистое русло. Во время вдоха просвет воздушных путей увеличивается и воздух, минуя препятствие, достигает ацинусов. Во время выдоха просвет воздушных путей уменьшается, их стенки приходят в соприкосновение с частицами жидкости, прекращая тем самым отток воздуха из ацинусов. Вследствие нарастания объема плохо или совсем не вентилируемых отделов легких нарушаются вентиляционно-перфузионные соотношения. Для детей с транзиторным тахипноэ характерны выраженная одышка (частота дыхания может превышать частоту сердцебиения), цианоз, втяжения податливых отделов грудной клетки, затрудненный выдох, умеренно выраженный респираторно-метаболический ацидоз, снижение Pa_{O_2}, редко ниже 6,67–8,0 кПа при дыхании 45 % кислородом. Гипоксемия при транзиторном тахипноэ обычно успешно корригируется подачей 45–50 % кислорода без применения аппаратных методов оксигенации. Однократное введение натрия гидрокарбоната компенсирует метаболический ацидоз. На рентгенограмме обнаруживаются повышенная прозрачность легочных полей, уплощение диафрагмы.

Таблица 30

Дифференциально-диагностические черты вторичных синдромов, обусловленных функционирующим артериальным протоком

Признак	Синдром персистирующей фетальной циркуляции (право-левый шунт)	Открытый артериальный проток (лево-правый шунт)
Асфиксия и аспирация в родах	Типичны	Редко
ИВЛ в первые часы жизни	Может быть	Типична
Ателектазы легких	Типичны	Редко
Рецидивирующие апноэ в конце первой — начале второй недели жизни	Могут быть	Типичны
Генерализованный цианоз	В первые дни жизни, с вишневым оттенком	В конце первой и на второй неделе жизни, с мраморным оттенком
Дифференцированный цианоз (преимущественно ног)	Типичен	Не характерен
Ответ на дыхание 100 % кислородом	Улучшения, как правило, нет, Pa_{O_2} остается ниже 9,33 кПа	Улучшение, Pa_{O_2} становится выше 10,67 кПа
Разница в P_{O_2} (на 1,33 кПа больше) и pH (на 0,02 больше) в артериализированной капиллярной крови рук и по сравнению с той же кровью ног	Типична	Не характерна
Обилие крепитирующих хрипов на вдохе, розовая пена	Не характерно, но хрипы могут встречаться в первые дни жизни	Типично для детей конца первой недели жизни и старше
Пульс	Слабый и малый	Большой и быстрый
Артериальное давление	Повышено или снижено	Увеличение пульсового при низком диастолическом
Границы сердца	Умеренно расширены, преимущественно вправо	Расширены преимущественно влево, полоса Гергарта
Рентгенограмма органов грудной клетки	Ателектазы, пневмония, нодозно-ретикулярная сеть, сердце расширено преимущественно вправо, контуры его неровные, обеднение малого круга кровообращения. При III стадии — отек легких	Первоначально увеличено кровенаполнение легких, отечность центральных, а потом и периферических полей легких. Сердце расширено преимущественно влево и вверх
Шум в области сердца	Чаще отсутствует или систолический во втором межреберье слева от грудины	Типичен также систоло-диастолический шум (может быть и систолический или отсутствовать)
ЭКГ	Типичны признаки перегрузки правых отделов сердца	Вначале признаки перегрузки левых отделов сердца, далее и правых
Ультразвуковое исследование сердца (индекс левое предсердие — аорта)	Менее 1,0	Более 1,3
Клинический эффект лечения		
Сердечные гликозиды	Может быть гемодинамическое ухудшение	Положительный
Толазолин (1—2 мг/кг в вену головы)	Улучшение	Ухудшение
Индометацин	Изменений нет	Улучшение
Дроперидол	Некоторое улучшение	Усиление шума

Синдром аспирации мекония наблюдается, как правило, у переношенных новорожденных, у которых была острая гипоксия в родах. Одной из реакций на гипоксию являются спазм кишечника у плода, ведущий к выбросу мекония в околоплодные воды, и преждевременное появление дыхательных движений, в результате которых litмекониальные воды аспирируются. Липиды и ферменты мекония вызывают воспаление легочной ткани по типу химической пневмонии. Этот процесс может сопровождаться развитием отека легких. В них формируются участки ателектаза как в результате инактивации сурфактанта, так и вследствие закупорки мелких дыхательных путей с последующим рассасыванием содержащегося в них воздуха. Часто возникают подвижные пробки в бронхах, способствующие перерастяжению альвеол с последующим их разрывом и образованием патологического скопления воздуха в грудной клетке.

Наиболее важным мероприятием, снижающим тяжесть синдрома аспирации мекония, является тщательное отсасывание содержимого трахеи сразу после рождения. Раннее применение вслед за этим ИВЛ и постоянного положительного (расширяющего) давления предупреждает нарастание ателектазов, уменьшает вероятность развития отечного синдрома. Наилучшие результаты достигаются при раннем применении ИВЛ с сопротивлением выдоху не более 0,392 кПа (4 см вод. ст.). При бóльших давлениях происходит перерастяжение зрелых альвеол, что ведет к нарушению их перфузии и уменьшению венозного возврата к сердцу. Применение ИВЛ увеличивает частоту возникновения утечек воздуха из легких примерно на 15%. Однако благодаря достижению полноценной оксигенации при использовании ИВЛ и спонтанного дыхания под постоянным положительным давлением (СДППД) летальность снижается с 10–25 до 5–8% Учитывая частое присоединение бактериальной флоры, назначают антибиотики. Гормональная терапия может утяжелить течение заболевания. Уточнению диагноза помогают рентгенологическое обследование и спектральный фотометрический анализ мочи на содержание мекония.

Ателектаз легких[1] – патологическое состояние части или целого легкого, при котором отмечаются его спадение и безвоздушность. Даже у здоровых новорожденных, особенно недоношенных, в первые дни жизни нередко отмечаются частичные ателектазы легких. Их генез сложен и изучен недостаточно. Наличие ателектазированных участков легких в первые дни жизни объясняют не только недостаточной аэрацией их, но и слабым расправлением сосудистой сети, а также повышением поверхностного натяжения стенки альвеол, регулируемого сложной системой химических факторов. Возможно, ателектазы у новорожденных являются следствием недостатка поверхностно-активных веществ в легком. В большинстве случаев эти «физиологические» ателектазы по мере расправления легких ликвидируются самостоятельно у доношенных в ближайшие 2 сут, а у недоношенных – в более поздние сроки. Родовая травма, присоединение инфекции способствуют стабилизации патологических изменений. Наряду с этим к возникновению ателектазов у новорожденных может привести аспирация околоплодной жидкости и молока. Необходимо учесть, что в неонатальном периоде в силу рыхлости слизистой оболочки бронхов и малого их просвета даже небольшое воспаление и отек легкого приводят к обтурации бронхов. Кроме того, в легких у новорожденных, особенно в задненижних отделах, легко возникают гипостатические изменения. Все эти факторы объясняют частоту ателектазов в этом периоде. Значение ателектазов в структуре патологических состояний определяется тем, что, во-первых, обширные ателектазы приводят к тяжелой дыхательной недостаточности и, во-вторых, они представляют удобную почву для развития воспаления. Длительно существующие ателектазы непременно инфицируются, в последующем в этой зоне могут возникнуть необратимые изменения бронхолегочной ткани. Клиническая картина ателектаза у новорожденных зависит от его обширности. Если сегментарные и долевые ателектазы протекают бессимптомно, то спадение всего легкого сопровождается картиной выраженной дыхательной недостаточности. Отмечают одышку, цианоз, перкуторно на стороне ателектаза определяют притупление легочного звука, выслушивают бронхиальное, резко ослабленное дыхание. Окончательный диагноз устанавливают при рентгенологическом исследовании. Ателектаз всего легкого характеризуется равномерным снижением прозрачности соответствующей половины грудной клетки, легочный рисунок не определяется, сердце смещено в сторону поражения, межреберные промежутки по сравнению со здоровой стороной могут быть несколько суженными. Дифференцируют ателектаз с пиотораксом: наиболее важным отличительным признаком является то, что при последнем сердце смещается в здоровую сторону, а не в сторону поражения. В некоторых случаях необходимо исключить агенезию одного легкого. Последняя, как правило, не сопровождается картиной острой гипоксии. В диагностике могут помочь бронхоскопия и рентгенологическое исследование, при котором ателектазы выглядят в виде треугольных теней.

Свободный воздух в грудной клетке в 0,01–1% случаев обнаруживается случайно у новорожденных детей, у которых признаков дыхательных расстройств нет. В подобных случаях дети в лечении не нуждаются, но необходимо тщательное наблюдение до ликвидации патологического скопления воздуха. Спонтанно возникающие утечки воздуха из легких осложняют течение СДР, пневмоний, синдрома аспирации мекония. Нередко утечки воздуха из легких связаны с проведением реанимационных мероприятий, ИВЛ, СДППД. Разрыву под-

---

[1] Раздел написан проф. Э. А. Степановым.

вергаются перерастянутые альвеолы и альвеолы с патологически измененными стенками. Воздух по ходу кровеносных и лимфатических сосудов распространяется в соединительную ткань легких, развивается так называемая интерстициальная эмфизема. В случае множественных утечек воздуха могут возникнуть тяжелые нарушения газообмена в легких. Дальнейшее распространение воздуха может принять различные направления, в зависимости от которых развиваются пневмомедиастинум, пневмоторакс, пневмоперикардиум. Воздух может проникать и в брюшную полость, приводя к развитию пневмоперитонеума. Наиболее убедительные данные о наличии свободного воздуха в полости грудной клетки получают при рентгенографическом исследовании.

Диагноз и дифференциальный диагноз. Признаками респираторных расстройств у новорожденных являются: одышка (более 60 дыханий в 1 мин), втяжение податливых отделов грудной клетки на вдохе, раздувание крыльев носа и щек, цианоз, как правило, не исчезающий при дыхании 60% кислородом, активное использование дополнительной мускулатуры в акте дыхания, типичные изменения на рентгенограмме органов грудной клетки. Диагностическое значение имеет оценка по шкале Сильвермена. Особенностью шкалы является то, что в ней не учитываются такие признаки дыхательной недостаточности, как одышка и цианоз, которые могут быть обусловлены и нелегочными причинами. По Сильвермену, при суммарной оценке в 10 баллов у новорожденного – тяжелый СДР, а оценка в 5 баллов соответствует СДР средней тяжести. Таким образом, шкала имеет и дифференциально-диагностическое значение. Шкала Сильвермена приведена в табл. 4.

Простым тестом на зрелость легких, а следовательно, и на возможность развития СДР является изучение устойчивости образования пены содержимым желудка. 0,5 мл желудочного содержимого смешивают с 0,5 мл изотонического раствора натрия хлорида, затем добавляют 1 мл 95% этанола. Пробирку энергично встряхивают в течение 15 с, после чего оценивают результат, приблизив пробирку к черной бумаге при хорошем освещении. Если на поверхности раствора имеется замкнутое кольцо пузырьков, тест положителен и развитие СДР маловероятно. Отрицательный тест свидетельствует о дефиците сурфактанта и возможности развития СДР.

Пневмопатии, и в частности СДР, необходимо дифференцировать с дыхательными расстройствами как легочного (пневмонии, пороки развития легких), так и нелегочного (черепно-спинальные травмы, острая кровопотеря, врожденные пороки сердца, гипо- и гипертермия, метаболический ацидоз, полицитемия) генеза. При внелегочных причинах дыхательных расстройств диагноз основывается на учете типичных для этих заболеваний клинико-лабораторных показателей, о которых говорится в соответствующих разделах справочника.

При дыхательных расстройствах у новорожденных производят рентгенографию органов грудной клетки, исследуют КОС и газовый состав крови, делают клинический анализ последней, снимают ЭКГ, определяют уровень глюкозы, калия, натрия, билирубина. По специальным показаниям исследуют белковые фракции, С-реактивный протеин, иммуноглобулины, определяют содержание кальция, магния в крови. В специализированных отделениях исследуют функцию внешнего дыхания, легочный кровоток и другие показатели гемодинамики и функции сердца.

В заключение следует сказать о том, что использование понятия СДР в качестве диагноза свидетельствует, что в настоящее время нет надежных дифференциально-диагностических критериев, позволяющих идентифицировать патологические состояния, объединенные в этом синдроме. Вместе с тем, выставляя диагноз «синдром дыхательных нарушений», следует пытаться выделить ведущий клинический вариант патологического процесса (например: синдром дыхательных расстройств, болезнь гиалиновых мембран или синдром дыхательных расстройств, отечно-геморрагический синдром, осложненный персистенцией фетального кровообращения и диссеминированной внутрисосудистой коагуляцией).

Лечение детей с пневмопатиями, в том числе СДР, направлено на: 1) нормализацию легочной вентиляции и газового состава крови, КОС, улучшение перфузии легких; 2) нормализацию гипотензии, терморегуляции, гликемии, функции почек и кишечника, электролитных нарушений; 3) предупреждение и, если необходимо, лечение осложнений и побочных эффектов терапии (шунты крови, токсическое действие кислорода, утечки воздуха из легких).

Уход. Сразу после рождения ребенок с повышенным риском развития СДР должен быть завернут в одеяло и помещен под источник лучистого тепла или в кувез с температурой 34–35 °С. При проведении реанимационных мероприятий и первичного туалета должны быть приняты все меры, предупреждающие охлаждение новорожденного (при температуре тела 35 °С синтез сурфактанта прекращается). При температуре тела у ребенка менее 36 °С следует повысить температуру воздуха в кувезе до 36–37 °С, а новорожденного свободно завернуть или прикрыть пеленкой, что уменьшает потери тепла излучением. За динамикой температуры тела устанавливается тщательный контроль, так как перегревание может привести к быстрой гибели ребенка. Нормализация температурного режима является основой мероприятий, направленных на уменьшение тканевой гипоксии и коррекцию КОС.

Нормализация газового состава крови. Содержание кислорода в кувезе устанавливается вначале на уровне 35–45% в зависимости от степени вероятности развития СДР. Если признаки СДР в течение первых 2–4 ч не выявляются, а напряжение кислорода в артериаль-

ной крови (Pa_{O_2}) остается выше 8 кПа, концентрацию кислорода следует снижать каждый час на 5 %.

При рождении ребенка в состоянии асфиксии проводятся обычные меры оживления. Затем целесообразно провести сеанс гипербарической оксигенации по методике, разработанной Б. Д. Байбародовым. Максимальное избыточное давление кислорода в барокамере в 9,8 мПа (1 ати) поддерживают 10–15 мин, затем снижают до 3,02–4,9 мПа (0,4–0,5 ати) и оксигенацию продолжают еще 2–2$^1/_2$ ч. Подъем давления в барокамере до 9,8 мПа осуществляют за 5 мин, снижение избыточного давления от 4,9 мПа до атмосферного происходит за 15–20 мин. Сеанс гипербарической оксигенации проводится и в тех случаях, когда у ребенка сразу после рождения отмечают цианоз, гипотонию, снижение рефлексов (оценка по шкале Апгар 5–7 баллов). После сеанса гипербарической оксигенации ребенка помещают в кувез.

Для дальнейшего проведения адекватной оксигенотерапии необходимы данные КОС и сведения о динамике Pa_{O_2}. Использование только клинических критериев не обеспечивает эффективности лечения и предупреждения осложнений. Принципиальное значение имеет место взятия проб крови для определения Pa_{O_2}. При использовании образцов капиллярной артериализированной крови из пятки уровень Pa_{O_2} не должен превышать 8,0 кПа, так как при СДР к голове поступает более оксигенированная кровь, не имеющая венозной примеси, поступающей по артериальному протоку в нисходящую часть аорты. Оптимальный уровень Pa_{O_2} для капиллярной крови, взятой из пятки, находится в пределах от 5,33 до 6,67 кПа. При снижении его менее чем до 5,33 кПа концентрацию вдыхаемого кислорода следует повысить до 80 %, обеспечив его дополнительную подводку под колпак, устанавливаемый в кувезе над головой ребенка. Если, несмотря на подачу 80 % кислорода Pa_{O_2} в капиллярной крови остается ниже 5,33 кПа, а напряжение углекислого газа (Pa_{CO_2}) не превышает 8,0 кПа, новорожденного переводят на СДППД. Расширяющее давление устанавливают в пределах 0,490–0,686 кПа (5–7 см вод. ст.), на первом этапе применяют 80–100 % кислород. Если исходный режим не обеспечивает нормализацию Pa_{O_2}, расширяющее давление увеличивают до 0,981–1,18 кПа (10–12 см вод. ст.). После нормализации Pa_{O_2} в капиллярной крови начинают постепенно снижать концентрацию кислорода, доводя ее до 30–45 %, затем ступенчато, по 0,098 кПа (1 см вод. ст.), уменьшают расширяющее давление. Если на одном из этапов изменения режима СДППД Pa_{O_2} падает, возвращаются к предыдущему режиму, еще обеспечивающему необходимую оксигенацию. Одним из наиболее простых и безопасных способов подключения системы СДППД являются носовые канюли. Применение устройств с герметизацией по линии шеи создает опасность кровоизлияний в мозг из-за нарушения венозного оттока от головы.

Кислород необходимо увлажнять и подогревать до температуры 34–35 °С. Применение СДППД при СДР средней тяжести дает положительный эффект: нормализуется Pa_{O_2} при снижении потребности в кислороде, дыхание становится более регулярным, возрастает его частота в тех случаях, когда оно было менее 40–45 в 1 мин, исчезает стонущий выдох, уменьшаются явления отека легких. Если возбуждение ребенка затрудняет проведение СДППД, следует ввести диазепам (седуксен) в дозе 1–1,5 мг/кг.

При появлении приступов апноэ, подъеме Pa_{CO_2} более чем до 8,67 кПа или невозможности достичь коррекции Pa_{O_2}, с помощью СДППД ребенка следует перевести на ИВЛ, которая может осуществляться с сохранением положительного (расширяющего) давления в конце выдоха (ИВЛ с ПДКВ). После коррекции Pa_{CO_2} и Pa_{O_2} и при наличии у ребенка спонтанных дыхательных движений частоту ИВЛ постепенно снижают до 12–18 в 1 мин, доводя отношение вдоха к выдоху до 1 : 2–1 : 3. Такой режим обеспечивает хорошую адаптацию к аппарату, в меньшей степени нарушает кровообращение в легких (и менее травматичен для них) и венозный приток к сердцу.

После отпадения необходимости во вспомогательной ИВЛ ребенка переводят на СДППД. Обычно на этом этапе приходится чередовать применение СДППД и ИВЛ, пока нормальный газовый состав крови не будет обеспечиваться только при помощи СДППД. В случае повышения Pa_{CO_2} более чем до 8,67 кПа на фоне применения СДППД гиперкапнию можно попытаться ликвидировать, применяя периодическую вентиляцию с помощью мешка аппарата, создающего СДППД.

При применении СДППД не следует назначать фенобарбитал, который избирательно подавляет экспираторные структуры дыхательного центра.

На всех этапах оксигенотерапии должно соблюдаться правило непрерывности поддержания заданной концентрации кислорода, особенно в тех случаях, когда ребенок находится на самостоятельном дыхании и нет возможности быстро корригировать нарушения в газовом гомеостазе. В наибольшей степени от резкого снижения концентрации кислорода во вдыхаемой смеси страдают дети, находящиеся в кувезах с высоким содержанием кислорода. Даже при относительно кратковременном открывании окошек кувеза концентрация кислорода в его атмосфере значительно падает. Быстрое уменьшение концентрации кислорода во вдыхаемом воздухе и падение Pa_{O_2} вызывают спазм сосудов легких и возрастание объема шунтируемой

крови. Наступает быстрое и часто необратимое ухудшение состояния ребенка, так как при право-левых шунтах большого объема невозможно восстановить нормальный уровень Pa_{O_2} даже при помощи ИВЛ. Поэтому оптимальным способом подачи кислорода ребенку с СДР, не находящемуся на СДППД или ИВЛ, является колпак или пластиковый мешок, надеваемый на головку ребенка и свободно открытый со стороны грудной клетки. Под колпак или мешок подается кислород необходимой концентрации со скоростью 3—4 л/мин.

В случаях, когда у ребенка с СДР не удается повысить Pa_{O_2} даже с помощью ИВЛ, следует думать о наличии шунтов крови справа налево большого объема. Лечение при ПФК и ОАП см. главу 9. Для профилактики токсического действия кислорода назначают витамин Е внутримышечно 20 мг/кг ежедневно в течение недели.

Коррекция КОС. Спазм сосудов легких поддерживается смешанным ацидозом. Респираторный компонент его корригируется ИВЛ, метаболический — полноценной оксигенацией и введением 2% раствора натрия гидрокарбоната и кокарбоксилазы.

Раствор натрия гидрокарбоната обладает высокой осмолярностью, поэтому для предотвращения повреждения стенок сосудов его следует вводить в смеси с 0,85% раствором натрия хлорида со скоростью не более 2—3 мл/мин. Респираторный компонент ацидоза при введении натрия гидрокарбоната может усугубиться, поэтому компенсацию метаболического ацидоза при выраженном респираторном компоненте с помощью указанного препарата рекомендуется проводить на фоне ИВЛ. При явлениях гиповолемии расчетное количество натрия гидрокарбоната следует уменьшать на $^1/_3$.

Гормональную терапию применяют при СДР с двумя целями: 1) стимулировать синтез сурфактанта; 2) увеличить выживаемость детей в условиях гипоксии. Назначают преднизолон в дозе 2 мг/(кг·сут). Особо большие надежды в последние годы возлагаются на применение у детей с СДР искусственного сурфактанта, полученного из легких животных (быков). Препарат вводят через эндотрахеальную трубку в количестве 4—6 мл (1 мл суспензии содержит 19 мкмоль липидного фактора). При применении данного метода лечения нормализация рентгенологической картины происходит уже через $1^1/_2$—5 ч. Период полураспада препарата равен 7 сут.

Многие авторы подчеркивают положительное действие заменных переливаний крови, проведенных в первые 8 ч жизни, на течение СДР.

Приступы апноэ у недоношенных являются показанием для назначения эуфиллина или кофеина в разовых дозах 2—5 мг/кг массы тела — 3 раза в день внутримышечно или внутривенно. Частота приступов апноэ при этом достоверно снижается. Доза препаратов не должна превышать 10 мг/(кг·сут). Эти препараты не следует назначать детям при наличии геморрагического синдрома, ибо они нарушают «реакции освобождения тромбоцитов» и ведут к усилению кровоточивости. Кроме того, они конкурируют с непрямым билирубином за места связывания на альбумине и поэтому увеличивают риск возникновения ядерной желтухи при гипербилирубинемиях. При нетяжелых приступах апноэ можно применять и этимизол в разовой дозе 1 мг/кг — 3—4 раза в день. Препарат активирует ретикулярную формацию и дыхательный центр, стимулирует функцию надпочечников. Однако при выраженной гипоксии назначение этимизола в указанных дозах может привести к ослаблению сократительной функции миокарда, усилению тканевой гипоксии. Этот эффект этимизола значительно уменьшается при одновременном применении кокарбоксилазы. Внутримышечное или внутривенное введение кокарбоксилазы в дозе 8—15 мг/(кг·сут) показано всем детям с дыхательными расстройствами.

Антибиотикотерапия, как правило, необходима всем детям с дыхательными расстройствами, леченным ИВЛ, СДППД, находящимся на парентеральном питании, ибо у них очень велика опасность наслоения вторичной инфекции. Обычно применяют полусинтетические пенициллины, чаще комбинации ампициллина с оксациллином или метициллином.

Питание. Энтеральное питание в первый день жизни детям с СДР не назначают. При уменьшении одышки до 70—65 дыхательных движений в 1 мин, отсутствии вздутия живота и остановок дыхания после контрольного «кормления» дистиллированной водой дают грудное молоко. При этом пользуются расчетом: количество молока в мл на одно кормление (при условии 6—7-разового кормления) = 3 × день кормления × массу тела в кг. С 10-го дня жизни общее количество молока в мл в сутки составляет $^1/_6$ массы тела. Выбор метода вскармливания (через зонд, из бутылочки) определяется наличием сосательного рефлекса и указанными выше обстоятельствами. Начинать кормить ребенка через постоянный зонд можно даже при СДППД, когда расширяющее давление снижено до 0,196—0,294 кПа (2—3 см вод. ст.); после отпадения необходимости в СДППД из соски можно кормить при появлении хорошего сосательного рефлекса и частоте дыхания менее 70—65 в 1 мин.

Инфузионная терапия проводится у всех новорожденных с СДР с первого дня жизни. Обычно в первые три дня жизни у детей, находящихся в тяжелом состоянии, применяют катетеризацию пупочной или периферических вен. В последующие дни переходят к венепункции. Скорость введения растворов не должна превышать 2—3 капли/(кг·мин) или 5—6 мл/(кг·ч). Общий объем жидкости в 1-е сутки составляет 20—30 мл, во 2-е — 50 мл, 3-и — 70 мл, 4-е — 90 мл, на 5-й день жизни — 110 мл, на 6-й — 130 мл и на 7-й — 150 мл/кг массы тела. Быстрое введение растворов или превышение допустимых объемов инфузии может привести

к открытию артериального протока, спровоцировать развитие отека легких. При появлении признаков отечно-геморрагического синдрома объем инфузий уменьшается на $^1/_3$, назначают лазикс (2–3 мг/кг массы тела в сутки), кровь, плазму, 20% альбумин из расчета 10 мл/кг.

Осложнения при СДР могут быть обусловлены как течением основного заболевания, гипоксией (пневмоторакс, пневмония, легочные кровотечения, кровоизлияния в мозг, сердечно-сосудистая недостаточность, гипогликемия и пр.), так и токсическим действием кислорода, повреждающим воздействием на паренхиму легких СДППД и ИВЛ.

Клинические признаки гипоксии ненадежны и не должны служить обоснованием для выбора режима оксигенотерапии. О гипоксии свидетельствует снижение напряжения кислорода в артериальной крови до 6,67–8,0 кПа, а в капиллярной – до 5,33 кПа при дыхании 45% кислородом. При гипоксии и смешанном ацидозе увеличивается проницаемость сосудистой стенки, они являются благоприятным фоном для развития синдрома диссеминированной внутрисосудистой коагуляции. У детей с СДР часто обнаруживают кровоизлияния во внутренние органы и ЦНС (вплоть до обширных кровоизлияний в желудочки мозга). Полноценная оксигенотерапия предупреждает возникновение гипоксических осложнений, однако даже относительно кратковременное повышение Pa_{O_2} более чем до 13,33 кПа в пробах крови из артерии и до 8,0 кПа – в капиллярной, особенно у недоношенных детей, создает опасность повреждения сетчатки. Под влиянием гипероксии развивается спазм сосудов сетчатки, который сохраняется в течение продолжительного времени и после нормализации Pa_{O_2}. Известное значение в возникновении ретролентальной фиброплазии имеет образование перекисных соединений.

В зависимости от степени зрелости ребенка и продолжительности спазма артерий васкуляризация сетчатки может частично или полностью восстановиться, однако у детей, особенно с массой тела менее 1500 г, имеется существенная опасность развития слепоты.

Высокие концентрации кислорода в дыхательных смесях независимо от величины Pa_{O_2} могут оказывать повреждающее влияние на паренхиму легких, вызывая некроз альвеолярных стенок с последующим исходом в фиброз. Бронхопульмональная дисплазия в остром периоде заболевания значительно ухудшает условия газообмена в легких, а в случае выздоровления ребенка ведет к развитию хронической дыхательной недостаточности. Многие исследователи полагают, что бронхопульмональная дисплазия возникает только в случае сочетания трех факторов: продолжительной (более 48 ч) ИВЛ через интубационную трубку, высокой концентрации кислорода в дыхательной смеси, высокого давления на выдохе.

Лечение при ателектазе легкого заключается в перкуторном массаже грудной стенки, отсасывании слизи из глотки. При массивных ателектазах показана бронхоскопия, которая выполняется дыхательным бронхоскопом (трубка № 5) под наркозом. Аспирация мокроты, слизи и искусственная вентиляция, как правило, приводят к восстановлению воздушности легкого. В редких случаях при бронхоскопии обнаруживают, что ателектаз обусловлен пороком развития (стеноз бронха). Обязательно проводят оксигенотерапию, по показаниям назначают антибиотики, симптоматическое лечение.

ПНЕВМОНИИ

Пневмонии – один из наиболее часто развивающихся инфекционных процессов у новорожденных.

Классификация пневмоний у новорожденных [Сотникова К. А., 1975] предусматривает разделение их по: 1) периоду инфицирования – внутриутробные и неонатальные; 2) этиологии и фону, на котором они возникли, – вирусные, бактериальные, паразитарные, грибковые, микоплазменные, смешанные; фон – незрелость, пневмопатии, родовая травма ЦНС, пороки развития; 3) клинической форме – мелкоочаговые, крупноочаговые, сливные моно- и полисегментарные; 4) тяжести – легкая, среднетяжелая и тяжелая; 5) течению – острое, подострое, затяжное (непрерывное с обострениями и рецидивами); без осложнений, с осложнениями (отит, плеврит и др.).

Этиология определяется сроком инфицирования ребенка. При антенатальном инфицировании пневмонии чаще имеют микоплазменную и вирусную этиологию, реже – бактериальную или паразитарную. При интранатальной внутриутробной пневмонии возбудителями обычно бывают бактерии (стрептококки групп В, А, D, кишечная палочка, клебсиеллы, протей, хламидии). Постнатально возникающие пневмонии (неонатальные) имеют, как правило, смешанную этиологию и являются вирусно-бактериальными. Из бактериальных возбудителей здесь решающую роль играют стафилококки, пневмококки, стрептококки. Однако при некоторых эпидситуациях у детей с неонатальными пневмониями чаще обнаруживают грамотрицательную инфекцию. Этиологию пневмонии у новорожденного нередко трудно установить из-за того, что, например, к внутриутробной или постнатальной вирусной инфекции быстро присоединяется вторичная бактериальная флора. С другой стороны, высеянный из зева больного микроб лишь приблизительно (в 25% случаев) является истинным возбудителем пневмонии.

П а т о г е н е з. Гематогенное проникновение возбудителя типично для антенатальных, бронхогенное — для интранатальных и постнатальных пневмоний. В родах инфекция в бронхи плода попадает с заглоченными инфицированными околоплодными водами. Если при интра- и постнатальном инфицировании поражение легких — обычно основной и часто даже единственный очаг инфекции, то при антенатальных пневмониях — это одно из проявлений генерализованной инфекции, которая, как правило, поражает мозг, печень, почки.

Факторами, предрасполагающими к возникновению пневмонии, являются: 1) наличие инфекционных процессов у матери (в мочеполовой сфере, что предрасполагает к интранатальному инфицированию; в дыхательных путях — к постнатальному); 2) осложненное соматической или акушерской патологией течение беременности, приводящее, с одной стороны, к хронической внутриутробной гипоксии плода и асфиксии (вызывают сдвиги КОС, повреждающие легкие), с другой — к угнетению иммунологической реактивности организма ребенка; 3) пневмопатии; 4) любые интранатальные поражения (родовая травма и др.). Ведущим патогенетическим звеном уже развившейся пневмонии является дыхательная недостаточность, приводящая к смешанному ацидозу, гипоксемии, нарушениям сердечно-сосудистой системы (легочная гипертензия, энергетически-динамическая недостаточность миокарда с перегрузкой правого сердца; отечный синдром и др.), ЦНС. Инфекционный токсикоз и его тяжесть вариабельны и зависят от характера и вирулентности возбудителя пневмонии. Наиболее тяжелый эндотоксиновый токсикоз у новорожденных возникает при инфекциях, вызванных стрептококками группы В и А, палочкой сине-зеленого гноя, некоторыми штаммами клебсиелл. В то же время при хламидиазе токсикоз выражен в меньшей степени.

К л и н и к а зависит от срока инфицирования. При *антенатальных пневмониях* дыхательные расстройства выявляются уже в первые минуты жизни. Как правило, ребенок рождается в состоянии асфиксии. Если даже первый крик (вдох) и появляется в срок, то сразу же отмечают одышку, участие вспомогательной мускулатуры в акте дыхания, экспираторные шумы. Температура тела повышается в первые 2—3 дня жизни. Прогрессивно нарастают явления дыхательной недостаточности — бледность с сероватым оттенком, цианоз (центральный, а в дальнейшем и генерализованный), вялость, срыгивания, мышечная гипотония и снижение физиологичных для новорожденных рефлексов, сердечная слабость, увеличение печени и селезенки, потеря массы тела — явления инфекционного токсикоза. Наряду с этим более четко выявляются синдромы и признаки, характерные для отдельных внутриутробных инфекций (см. табл. 36). У многих детей с антенатальными вирусными инфекциями имеются геморрагический синдром, гипербилирубинемия.

При *интранатальных инфекциях* состояние детей при рождении может быть удовлетворительным. Признаки дыхательных расстройств и подъем температуры тела можно отметить на 2—3-й день жизни. Нередко одновременно или несколько раньше появляются диарея, гнойный конъюнктивит, реже — гнойничковые поражения кожи. И при анте-, и при интранатальных пневмониях физикальные данные при исследовании грудной клетки достаточно информативны: укорочение перкуторного тона над отдельным участком легких и разрежение его над другими отделами грудной клетки, мелкопузырчатые, крепитирующие хрипы на вдохе и сухие высокие — на выдохе. В зависимости от возбудителя, вызвавшего заболевание, клиническая картина пневмонии может иметь некоторые особенности.

Так, при интранатальном инфицировании стрептококком группы В уже в первые дни жизни появляются признаки сепсиса с разнообразными гнойными очагами: отит, артрит, остеомиелит, этмоидит, конъюнктивит, менингит, сливная или деструктивная пневмония. Приобретенная в первые дни жизни стрептококковая инфекция начинается с одновременно развивающихся пневмонии и менингита. Даже при раннем интенсивном лечении летальность достигает 60 %.

Хламидиаз, приобретенный интранатально, клинически чаще проявляется в конце первой — начале второй недели жизни: развивается гнойный конъюнктивит, на фоне которого через 7—10 дней при нормальной температуре появляются одышка и упорный, но не приступообразный кашель, приводящий к рвоте, цианозу. Характерны свистящее дыхание, стридор. Состояние детей чаще удовлетворительное. Признаков инфекционного токсикоза нет. Рентгенологически отмечаются диффузное вздутие легких, интерстициальное поражение с ретикуломикроузелковыми изменениями, мелкоочаговыми инфильтратами. При анализе крови типична эозинофилия. Прогноз при не осложненных перекрестным инфицированием формах благоприятный.

Постнатальные пневмонии чаще начинаются остро, с катаральных явлений со стороны носоглотки, подъема температуры тела с дальнейшим развитием дыхательных расстройств. Физикальные данные не всегда позволяют диагностировать пневмонию — укорочение перкуторного тона (точнее, укороченный тимпанит) характерно только в корнях легких, а над остальными участками грудной клетки перкуторный тон разрежен. Хрипы над очагом поражения в начале процесса бывают слышны не всегда. Если в первые дни болезни больные беспокойны, возбуждены, срыгивают, плохо прибавляют в массе, то в дальнейшем они становятся бледными, вялыми, у них нарастают признаки дыхательной недостаточности (одышка с втяжением «уступчивых» мест грудной клетки, цианоз и др.), тахикардия, приглушение тонов сердца.

При пневмониях, вызванных РС-инфекцией, часто встречается обструктивный синдром; при аденовирусной инфекции – катаральные явления (конъюнктивит, ринит, влажный кашель, обильные влажные и сухие, высокие хрипы, хрипы над легкими); при гриппе – нейротоксикоз; при герпетической инфекции – геморрагии, острая недостаточность печени и почек; при стафилококкозах – абсцедирование легких, пиемические очаги на коже, в пупочной ранке, остеомиелиты; при клебсиеллезе – энтерит, менингит (обычно на фоне лечения быстро претерпевает обратную динамику), пиелонефрит.

Течение пневмонии у новорожденных также зависит от этиологии и тяжести заболевания, наличия сопутствующих поражений. У большинства детей при условии адекватного лечения и отсутствии сопутствующих заболеваний в течение 2–3 нед наступает постепенное улучшение состояния: уменьшаются явления дыхательной недостаточности, улучшается аппетит, восстанавливается состояние нервной системы, но у некоторых больных пневмония принимает затяжное течение. Наиболее частыми осложнениями пневмоний у новорожденных являются отит, синдром персистирующей фетальной циркуляции, ателектазы, абсцедирование, пиопневмоторакс, бронхоэктазии, анемия, острая надпочечниковая недостаточность, энцефалиты, менингиты, сепсис, вторичные энтероколиты.

Диагноз пневмоний основан на учете анамнестических, эпидемиологических, рентгенологических и лабораторных данных (бактериологические, вирусологические исследования слизи из носа, мокроты, крови, клинический анализ крови, КОС и газовый состав крови).

На рентгенограмме органов грудной клетки при пневмониях находят признаки эмфиземы, усиление бронхососудистого рисунка, перибронхиальную или сливную, сегментарную инфильтрацию. Рентгенограмма органов грудной клетки необходима и для раннего выявления таких осложнений пневмонии, как ателектазы, абсцедирование.

Дифференцируют пневмонии от пневмопатий, врожденных пороков развития легких и сердца и других поражений, вызывающих дыхательные расстройства.

Лечение больных пневмониями – комплексное. Необходимо создание оптимальных условий выхаживания (аэротерапия, профилактика перегреваний и охлаждений, уход за кожей и слизистыми оболочками, частые перемены положения тела и др.). Как правило, при тяжелом состоянии в первые дни заболевания детей кормят сцеженным грудным молоком через зонд или из рожка. Объем кормления определяется возрастом больного, наличием или отсутствием кишечных расстройств и сердечной недостаточности, толерантностью желудочного тракта к пище. К груди матери ребенка прикладывают лишь при исчезновении признаков дыхательной недостаточности III–II степени, интоксикации, т. е. при удовлетворительном состоянии. Коррекцию явлений дыхательной недостаточности кислородотерапией, методами СДППД, ИВЛ см. в разделе «Пневмопатии».

Антибиотикотерапию при антенатальных пневмониях чаще проводят с целью профилактики, и она бывает направлена на предотвращение наслоения вторичной инфекции. Обычно используют пенициллин или ампициллин в сочетании с оксациллином или метициллином – в дозе (для всех перечисленных препаратов) 100–150 мг/(кг·сут). При интра- и постнатальных инфекциях чаще прибегают к сочетанию антибиотиков, действующих на грамотрицательную бактериальную флору (ампициллин, карбенициллин, кефзол, цепорин, гентамицин, канамицин) с полусинтетическими пенициллинами, влияющими на стафилококки, выделяющие β-лактамазу (оксациллин, метициллин). При хламидиазе, микоплазменной пневмонии назначают эритромицин в дозе 50 мг/(кг·сут), при листериозе – ампициллин в комбинации с гентамицином. Антибиотики в первые 3 дня жизни вводят 2 раза, далее – 3–4 раза в сутки. При гнойно-септических осложнениях чаще используют комбинации антибиотиков бактерицидного действия, один из которых вводят внутривенно. Целесообразно также применение одного из антибиотиков в ультразвуковом аэрозоле. При остеомиелите полезен линкомицин. На фоне антибиотикотерапии для профилактики типичных осложнений одновременно назначают нистатин и лактобактерин, а после ее отмены у детей на искусственном вскармливании – бифидумпрепараты.

Всем больным назначают также *витаминотерапию* (С, B_1, B_2, B_6, B_{15} при легкой и средней тяжести течения пневмонии – внутрь, а при тяжелом – внутримышечно), отвлекающие процедуры (горячие обертывания 2 раза в день), *физиотерапию* (СВЧ 5–7 сеансов и далее электрофорез на грудную клетку эуфиллина, новокаина, препаратов кальция и др.). По показаниям прибегают к терапии сердечными гликозидами, мочегонными. Тактика лечения при осложненных формах изложена в соответствующих разделах справочника.

Стимулирующая терапия в остром периоде сводится к назначению иммуноглобулинов (лучше направленного действия), переливаниям крови (по показаниям).

Ребенок, переболевший воспалением легких в периоде новорожденности, склонен к повторным пневмониям, поэтому после выписки ему следует проводить чередующиеся двухнедельные курсы витаминотерапии (B_{15}, B_5, B_6, А, Е и др.) в сочетании с препаратами, стимулирующими защитные силы организма (экстракт элеутерококка, алоэ, пантокрин, метацил, пентоксил, дибазол и др.) в течение 3–4 мес. Особое внимание должно быть обращено на соблюдение режима дня, пребывание на свежем воздухе, проведение массажа и гимнастики, рациональное питание. Под диспансерным наблюдением он находится в течение 1 года (как ребенок из группы высокого риска).

БОЛЕЗНИ СЕРДЦА

Сердце новорожденного имеет относительно большие размеры и обладает значительными резервными возможностями. В период новорожденности толщина стенок правого и левого желудочков одинакова, электрокардиографически отмечается выраженное преобладание правых отделов.

Частота сердечных сокращений у новорожденных колеблется в широких пределах: от 100 до 175 уд/мин в течение 1-й недели жизни и от 115 до 190 уд/мин – в течение 2-й недели; при этом в первые часы после рождения отмечают урежение числа сердечных сокращений до 110–115 уд/мин. Следует отметить значительную лабильность сердечных сокращений у новорожденного, замедляющихся до 100 уд/мин во время акта дефекации, сна, зевания и учащающихся до 180–200 уд/мин при крике, пеленании, сосании.

Отсутствие лабильности сердечного ритма у новорожденного обозначается как «фиксированный», или «ригидный», ритм. Этот признак имеет диагностическое и прогностическое значение.

При небольшом ударном объеме (от 2,5 до 5 мл) сердце новорожденного выполняет сравнительно большую работу, обеспечивая относительно большой минутный объем (300–700 мл, т. е. в 2 раза больше, чем у взрослого, в пересчете на массу тела).

Клиническим выражением снижения контрактильной способности миокарда является **недостаточность кровообращения** (НК). Она имеет однотипную картину, несмотря на разнообразие причин, ее вызывающих.

Наиболее постоянным симптомом НК является «ригидная», или «фиксированная», тахикардия; ранним и постоянным ее признаком у новорожденных является и одышка. Этот симптом иногда предшествует всем остальным и в ряде случаев симулирует легочное заболевание. Уменьшение одышки после применения салуретиков с известной долей вероятности свидетельствует о кардиогенном ее генезе. Лабильность венозного рисунка легкого при повторных рентгенологических исследованиях также говорит о кардиогенном генезе изменений в легких. Тесно связанным с повышением давления в малом и застоем в большом круге кровообращения является цианоз – тоже довольно постоянный симптом НК. Кардиогенный цианоз бывает центральным и периферическим; степень его выраженности может быть различной. Выражением застоя в большом круге кровообращения являются гепатомегалия, часто сопровождаемая спленомегалией, и отеки подкожного жирового слоя, чаще определяемые в поясничной области, на передней брюшной стенке и на лице. Более ранним признаком отечности является неадекватная и лабильная прибавка массы тела, а также отечность мошонки у мальчиков.

Следует отметить неспецифичность и выраженную лабильность симптомов НК у новорожденных, что создает большие диагностические трудности. У них это состояние может прогрессировать очень быстро и, не достигая выраженных стадий, быть одной из причин внезапной смерти.

Различаются *4 стадии недостаточности кровообращения.*

I стадия характеризуется появлением признаков НК после нагрузки: одышка и тахикардия после беспокойства ребенка, затруднение при кормлении его – ребенок не может сосать грудь более 1–2 мин; отмечаются раздражительность и нарушение сна.

IIa стадия по левожелудочковому типу характеризуется появлением одышки и тахикардии в покое (на 15–30% учащение числа сердечных сокращений и на 30–50% учащение числа дыханий по сравнению с нормой); рентгенологически отмечается венозный застой. *Правожелудочковая недостаточность* кровообращения в этой стадии представлена вздутием живота, умеренной гепатомегалией (до 3 см ниже края реберной дуги) и лабильной весовой кривой.

IIб стадия НК по левожелудочковому типу выражается в увеличении числа сердечных сокращений на 30–50% по сравнению с нормой и тахипноэ – превышении нормального числа дыханий на 50–70%; появляются акроцианоз, навязчивый кашель, иногда мелкие влажные хрипы в легких. Правожелудочковая НК в этой стадии манифестирует выраженной гепатомегалией (на 3–5 см ниже края реберной дуги), появлением пастозности на лице, в поясничной области и на передней брюшной стенке; имеется отечность мошонки у мальчиков.

III стадия по левожелудочковому типу манифестирует предотеком и отеком легкого; по *правожелудочковому типу* – отчетливо выраженным отечным синдромом.

Генез НК у новорожденных чрезвычайно разнообразен и может быть условно подразделен на первичный и вторичный.

Первичная НК связана с аномалией развития сердца, воспалительными изменениями миокарда, нарушением сердечной деятельности, острой недостаточностью коронарного кровообращения.

Вторичная НК связана с высокой чувствительностью миокарда новорожденных к метаболическим нарушениям и обусловливается экстракардиальными причинами: гипоксией, метаболическим ацидозом, электролитными нарушениями и пр.

Лечение НК у новорожденных заключается прежде всего в устранении физической нагрузки. Для этого вводится дробное кормление с уменьшением разового объема пищи, увеличивается кратность введения ее. Иногда возникает необходимость применения ингаляции кислорода перед кормлением и после него. Кроме того, необходимо создание охранительного режима вплоть до применения седативных средств.

Фармакологический арсенал для лечения НК включает сердечные гликозиды, мочегонные и антикоагулянты.

При лечении НК I – IIа стадии возможно ограничение фармакологического воздействия сердечными гликозидами с дозой насыщения дигоксина от 0,05 мг до 0,07 мг/кг для доношенных детей и от 0,04 мг до 0,05 мг/кг – для недоношенных. Строфантин вводят внутривенно 1 – 2 раза в сутки (реже 3 раза) с интервалом между введениями 8 – 12 ч; его разовая доза – 0,01 мг/кг. Следует отметить, что указанные дозы сердечных гликозидов являются ориентировочными и инициальными для подбора индивидуальной дозы насыщения, которая характеризуется тем, что обеспечивает оптимальную гемодинамику без токсического действия указанных препаратов. Поддерживающие дозы сердечных гликозидов (для препаратов, дающих кумулятивный эффект), ориентировочно рассчитанные как $^1/_6 - ^1/_7$ части от дозы насыщения для недоношенных детей и $^1/_5 - ^1/_7$ – для доношенных, также в дальнейшем подбирают индивидуально для обеспечения оптимальной гемодинамики. И подбор доз насыщения, и оттитровывание поддерживающих доз проводят под тщательным клиническим и электрокардиографическим контролем.

При НК IIб – III стадии в круг терапевтических мероприятий необходимо включать мочегонные средства, из которых в настоящее время наиболее употребительны производные антраниловой кислоты: лазикс в дозе 0,54 мг/кг массы тела (разовая доза). Доза может быть увеличена при жизненно опасной ситуации (отек легкого) до 1 мг/кг. Вне этих показаний следует избегать значительного увеличения диуреза в связи с неизбежной трансминерализацией и уменьшением эффекта сердечных гликозидов. Из-за опасности последней не следует также длительно применять мочегонные средства. Целесообразней с этой точки зрения применение их с перерывами в один-два дня.

Опасность возникновения тромбозов при выраженной НК диктует необходимость применения антикоагулянтов, из которых наиболее употребителен гепарин в дозе 100 – 25 ЕД/кг массы тела (разовая доза), вводимый подкожно 4 – 6 раз в сутки через 6 – 4 ч. Это ориентировочная доза, и подбирается она индивидуально для достижения времени свертывания крови по Lee – White 15 – 20 мин.

Учитывая энергодинамический характер НК у новорожденных, следует рано использовать кардиотрофические средства – калия оротат в дозе 10 – 20 мг/(кг · сут), витамин B_6 до 10 – 50 мг/сут, кокарбоксилазу до 50 мг/сут внутримышечно и витамин Е по 0,1 – 0,2 мл 5% раствора (тоже внутримышечно).

Распределение фармакологических препаратов, употребляемых для лечения НК, по стадиям условно; возможно применение мочегонных средств и антикоагулянтов на ранних стадиях, особенно при превалировании левожелудочковой недостаточности (опасность отека легкого).

Острая коронарная недостаточность или транзиторная ишемия миокарда новорожденных. Генез ее неясен, а частота определения на аутопсии – 8 – 10%. Клинические признаки транзиторной ишемии миокарда у новорожденных весьма вариабельны и неспецифичны. Функциональные нарушения варьируют от различных степеней тахипноэ, цианоза и отечности лица до коллапса и отека легкого. Физикальные данные могут быть представлены фиксированной тахикардией, глухостью тонов сердца с трехчленным ритмом. Иногда у мечевидного отростка удается выслушать систолический шум трикуспидальной регургитации, реже – апикальный систолический шум митральной регургитации. Рентгенологические данные представлены кардиомегалией разной степени, появлением интерстициального отека легкого. Данные лабораторных исследований ограничены умеренным метаболическим ацидозом, иногда гипогликемией, при выраженном коллапсе отмечают гиперазотемию и гиперкалиемию. Используя ультразвуковую методику исследования, выявляют различные степени гипокинезии миокарда левого желудочка. Электрокардиограмма всегда изменена, и ее данные имеют решающее значение для диагностики: в качестве минимальных изменений отмечают уплощения или инверсию зубца Т в одном или нескольких отведениях, ассоциирующиеся со смещением интервала S – T выше изоэлектрической линии, и различные степени патологических зубцов Q. Классическая картина трансмуральных инфарктов у новорожденных представляет исключение. Диагностике помогают миоэнзимологические изменения: повышение активности аминотрансфераз и креатинфосфокиназ. Применяя перфузионную сцинтиграфию ^{201}Та, выявляют дефект фиксации в миокарде и получают возможность оценки тяжести поражения. Этот дефект, как правило, занимает бóльшую часть левого желудочка.

Острая коронарная недостаточность с развитием массивных инфарктов миокарда, к сожалению, определяемых чаще всего на аутопсии, может быть связана с тромбоэмболиями из пупочных вен, возникающими при катетеризации с целью заменных переливаний крови.

Детская кальцифицирующая артериопатия – заболевание семейное и редкое. Оно может быть причиной развития инфаркта миокарда у новорожденных с последующим развитием тяжелой НК.

Лечение транзиторной ишемии миокарда у новорожденных в основном симптоматическое – седативные средства, коррекция гипоксии, метаболического ацидоза, гипогликемии и гипомагниемии. В случаях асистолии – искусственная вентиляция в течение нескольких дней наиболее тяжелого состояния с одновременным применением мочегонных средств. Целесообразность применения сердечных гликозидов спорна.

Миокардиты. Различают ранний и поздний антенатальный кардиты и острый постнатальный кардит.

Ранний антенатальный кардит связан с инфекцией в ранний фетальный период (4–7 мес внутриутробного развития), при этом основным морфологическим признаком является пролиферация с развитием эластоза и фиброза в эндокарде и миокарде. Прогноз в связи с указанным обстоятельством при данном типе поражения миокарда неблагоприятен, рано возникает НК, преимущественно по левожелудочковому типу. Рентгенологически отмечают значительную кардиомегалию шаровидной или овоидной формы. На ЭКГ выявляют высокий вольтаж QRS, ригидную синусовую тахикардию, отчетливые признаки гипертрофии левого желудочка с субэндокардиальными изменениями. Эхокардиоскопически выявляют дилатацию и гипоконтрактильность левого желудочка, иногда с признаками гипертрофии миокарда.

Лечение сводится к обычным терапевтическим мероприятиям, проводимым при НК: назначению сердечных гликозидов, мочегонных и антикоагулянтов. Иногда прибегают к использованию кортикостероидов. Однако эти лечебные мероприятия дают слабый эффект, максимум которого выражается во временной стабилизации НК.

Прогноз неблагоприятный.

Поздний антенатальный кардит возникает в последнем триместре беременности и характеризуется менее драматической картиной: НК, даже выраженная, достаточно хорошо поддается воздействию сердечных гликозидов, мочегонных средств и антикоагулянтов. Кардиомегалия сопровождается звучными тонами, отмечается протодиастолический ритм галопа. На ЭКГ, кроме нерезко выраженных признаков гипертрофии левого желудочка, отмечают различные виды аритмий и нарушений проводимости. Эти изменения, свойственные данной форме кардита, могут быть причиной резких и повторяющихся ухудшений состояния, манифестирующих изменениями ЦНС: приступами резкого беспокойства, потерей сознания, судорожным синдромом. Эхокардиоскопически отмечают дилатационную гипокинетическую кардиомегалию.

Острый постнатальный кардит у новорожденных протекает по типу энцефаломиокардита, вызывается вирусной инфекцией (энтеровирусы, вирус Коксаки В). Заболевание отмечают преимущественно в июле – августе. Оно характеризуется острым началом в виде серозного энцефаломенингита, короткого, нерезко выраженного энтерального синдрома, почти никогда не сопровождающегося серьезными метаболическими нарушениями, и развитием к 5–7-му дню заболевания выраженной НК, обусловленной острым перимиокардитом. Серозный или серозно-фибринозный перикардит диагностируют на основании острой выраженной кардиомегалии с нарушениями гемодинамики в большом круге кровообращения, контрастирующими с относительно мало выраженными застойными изменениями в легких. Электрокардиографические изменения при этом могут быть неяркими и ограничены снижением вольтажа комплекса QRS, особенно в отведениях aVF и V_{1-2}, V_{5-6}. Реже отмечают типичные смещения отрезка S–T. Типичная рентгенологическая картина сердца в виде трапециевидной кардиомегалии встречается крайне редко. Эхокардиоскопически выявляют эхонегативную зону между эпикардом и перикардом. Очень редко удается выслушать шум трения перикарда, чаще отмечают глухость сердечных тонов. Следует отметить эфемерность выпотного перикардита, который при благоприятном течении исчезает в течение первой недели заболевания, уступая место поражению миокарда в виде дилатационной кардиомегалии с характерным протодиастолическим ритмом галопа и нежным апикально-парастернальным систолическим шумом митральной регургитации, а также тотальной НК. Электрокардиографически выявляют нарушения фазы реполяризации и очаговые изменения в виде нарушения соотношений зубцов R и S в левых прекардиальных отведениях. Редко отмечают нарушения проводимости и возбудимости. Параклинические данные неспецифичны и выражены слабо, иногда отмечают быстро преходящее увеличение активности аминотрансфераз в крови, повышение ЛДГ1. При благоприятном течении и своевременном лечении отмечают медленную инволюцию в следующем порядке: исчезновение НК, медленный регресс кардиомегалии с исчезновением протодиастолического ритма галопа, нормализацию фазы реполяризации ЭКГ и исчезновение систолического шума. Инволюция продолжается в течение нескольких месяцев. К сожалению, острый постнатальный кардит иногда принимает драматическое течение и сопровождается неожиданной асистолией.

Лечение острого инфекционного постнатального кардита заключается в применении тщательно подобранных доз сердечных гликозидов (до клинического исчезновения

признаков НК без симптомов токсического действия дигитализации), мочегонных и антикоагулянтов в период максимально выраженной НК и противовоспалительных препаратов – ацетилсалициловой кислоты (аспирин), метиндола. Применение кортикостероидов не получило общего признания. Нет доказательств преимуществ кортикостероидной терапии перед другими противовоспалительными средствами. Применение антибиотиков является факультативным.

Вторичная недостаточность кровообращения у новорожденных связана с метаболическими нарушениями в миокарде, вызванными гипоксией, ацидозом, электролитными нарушениями. Эти состояния могут обусловливать дисфункцию миокарда с развитием НК. Отдифференцировать вторичную НК от первичной на основании клинических и инструментальных данных часто бывает невозможно. Диагностически вопрос решается сопоставлением имеющихся метаболических нарушений с изменениями миокарда и параллелизма развития этих изменений.

Гипогликемическая миокардиопатия новорожденных характеризуется дилатационной кардиомегалией, НК и периодической асистолией. Связь нормализации размеров сердца, гемодинамики и приступов асистолий с восстановлением нормального уровня глюкозы в крови позволяет диагностировать данное состояние и избавить ребенка от излишней для него инотропной терапии.

Сходную клиническую картину можно наблюдать при нарушении сократительной функции миокарда, вызванной *дефицитом кальция*. Диагноз устанавливают на основании выявления дефицита кальция в периферической крови, сопровождаемого другими симптомами гипокальциемии – судорогами, повышением нервно-мышечной возбудимости и пр. На ЭКГ можно отметить удлинение электрической систолы желудочков с характерными изменениями формы зубца Т.

Лечение – ликвидация гипокальциемии без попыток применения инотропных средств. Следует оговорить необходимость медленной терапии препаратами кальция, чтобы избежать выраженных перепадов уровня кальция в крови.

Кроме указанных причин НК, генез которых связан с транзиторными метаболическими нарушениями миокарда, в периоде новорожденности отмечают метаболические миокардиопатии, связанные с нарушениями метаболизма белков, жиров и углеводов.

Одной из форм метаболических миокардиопатий являются *миокардиопатии новорожденных детей, родившихся у матерей, больных сахарным диабетом*. Этот вид миокардиопатии выражается кардиомегалией и НК. Эхокардиоскопически выявляют гипертрофическую кардиомегалию. Значение указанного вида миокардиопатии велико в связи с возможностью полного регресса заболевания при проведении своевременной симптоматической терапии и длительной дигитализации. Частота данного вида миокардиопатий увеличивается при систематическом ультразвуковом исследовании, проводящемся у новорожденных, рожденных матерями, страдающими сахарным диабетом. На ЭКГ удается выявить преобладание левых отделов сердца наряду с ригидной тахикардией в период НК.

Этот вид метаболической миокардиопатии следует отличать от *кардиального гликогеноза* (гликогенез II типа, болезнь Помпе), связанного с дефицитом кислой мальтазы в лизосомах, прогноз при котором абсолютно неблагоприятен; 90% этих заболеваний выявляют в периоде новорожденности; для них характерны прогрессирующая тотальная НК, иногда систолический шум изгнания или митральной регургитации. Рентгенологически обнаруживают кардиомегалию различной степени с застойными изменениями в легких. ЭКГ всегда значительно изменена: резко увеличен вольтаж желудочковых комплексов, имеют место превалирование левого желудочка, ускорение атриовентрикулярной проводимости, иногда нарушение хода возбуждения по желудочкам, глубокие зубцы Q во II, III, V_1 и левых прекардиальных отведениях, изменения фазы реполяризации. Эхокардиоскопически определяют симметричную концентрическую кардиомегалию с уменьшением полости левого желудочка. Редко выявляют асимметричную обструктивную кардиопатию. Типичен внешний вид больного ребенка: адинамия, мышечная гипотония, фиксированный взгляд, слабый крик, полуоткрытый рот с большим языком. Диагноз может быть подтвержден на основании периферической миобиопсии.

Электрокардиографические характеристики при аритмиях в периоде новорожденности не отличаются от таковых в других возрастных группах. Однако аритмии имеют иную этиологию, частоту, клиническую характеристику и прогноз. Это определяется анатомо-физиологическими особенностями проводящей системы сердца новорожденных, обусловливающими большую частоту нарушений ритма, зависимость их от экстракардиальных причин и транзиторность этого вида нарушения деятельности сердца.

Гистоморфологические *особенности проводящей системы сердца у новорожденных* следующие.

1. Синусовый узел плода и новорожденного ребенка содержит большее количество Р-клеток, являющихся собственно водителем ритма, и относительно малое количество промежуточных клеток и коллагена. Две последние морфологические структуры лимитируют межклеточный контакт.

2. В течение фетального и в постнатальном периоде отмечается постепенная миграция атриовентрикулярного узла, при этом отдельные элементы его ткани подвергаются постепенной резорбции.

3. В период новорожденности продолжается моделирование ножек предсердно-желудочкового пучка (Гиса).

Нарушения возбудимости. К этой группе относятся следующие состояния.

Экстрасистолия. Частый вид нарушения ритма у новорожденных. Топическую диагностику осуществляют при помощи электрокардиографии. Клинически экстрасистолы воспринимаются как преждевременные сокращения с последующей паузой. Они могут быть изолированными или сочетаться с другими расстройствами ритма. Частота изолированных экстрасистолий у новорожденных, по данным разных авторов, очень вариабельна – от 2 до 23% у доношенных и от 21 до 31% у недоношенных детей. Это, по-видимому, обусловлено различием техники документации экстрасистолий. Суправентрикулярные экстрасистолы встречаются значительно чаще желудочковых.

Причины экстрасистолий чрезвычайно разнообразны, и их клиническая интерпретация всегда требует сопоставления с клинической картиной: СДР, врожденный порок сердца, метаболические нарушения, инфекции и т. д. Более значимой является документация длительности экстрасистол; при длительных экстрасистолах причину их происхождения следует искать в патологических изменениях миокарда. Впрочем, такие экстрасистолии могут отмечаться в течение недели и у совершенно здоровых новорожденных детей.

Пароксизмальная тахикардия (суправентрикулярная и вентрикулярная) имеет большее значение в период новорожденности, так как почти всегда сопровождается нарушением гемодинамики.

Клинически этот вид нарушения ритма характеризуется тяжелым состоянием, периодическим беспокойством, отказом от груди или слабым сосанием. Кожные покровы становятся серыми, вены головы хорошо контурируются, отмечаются вздутие живота и видимая на глаз перистальтика желудка и кишечника, появляется гепатомегалия, иногда бывают тонические судороги. При аускультации сердца определяют выраженную тахикардию, тоны при этом плохо дифференцируются друг от друга. При продолжающемся приступе присоединяются отечность лица, петехиальная сыпь, резкая вялость, одышка. Электрокардиографически, кроме выраженной тахикардии с частотой 200–300 уд/мин, отмечается совмещение зубцов P и T. При суправентрикулярной пароксизмальной тахикардии желудочковый комплекс не изменен, при желудочковой имеется соответствующая его деформация. Почти постоянны ишемические изменения миокарда в виде деформации зубца T и смещения сегмента S–T. Приступ начинается внезапно и так же внезапно заканчивается восстановлением нормального ритма. Это и отличает указанный вид нарушений от непароксизмальной, фиксированной тахикардии.

В ряде случаев этот вид нарушения ритма у новорожденных сочетается с синдромом преждевременного сокращения желудочков, с атриовентрикулярными блокадами и экстрасистолиями.

Прогноз в большинстве случаев благоприятный. Он улучшается, если пароксизмальная тахикардия возникает изолированно; в таких случаях повторность приступов редка. Сочетание данного вида нарушения с синдромом преждевременного возбуждения желудочков и другими расстройствами ритма заставляет при прогнозе помнить о повторности и большой кратности приступов пароксизмальной тахикардии.

Лечение: приступ пароксизмальной тахикардии купируют введением β-адренолитических препаратов – анаприлина, индерала, обзидана, пропранолола в дозе от 0,1 до 0,6 мг/(кг · сут); кордароном в дозе 5 мг/кг (разовая доза) или аймалином в дозе 1 мг/кг (разовая доза). После купирования приступа необходимо применение сердечных гликозидов. Иногда приступ пароксизмальной тахикардии, особенно суправентрикулярной, удается ликвидировать изоптином в дозе 0,3–0,6 мг/(кг · сут) внутривенно или 1,5–2 мг/(кг · сут) при пероральном применении. Этот препарат можно использовать и для длительного применения в сочетании с сердечными гликозидами. В послеприступном периоде целесообразно применение кардиотрофических веществ – кокарбоксилазы в дозе от 50 до 200 мг/сут, витаминов E, B_6, кальция пантотената, панангина.

Мерцательная аритмия и трепетание предсердий. Тяжелый вид расстройства ритма у новорожденных, встречающийся редко. Сопровождается выраженной НК и тяжелым состоянием ребенка, в большинстве случаев заканчивается летально; почти всегда свидетельствует о серьезном поражении миокарда. Весьма часто сочетается с атриовентрикулярной блокадой.

Лечение: редко удается привести мерцание предсердий к нормальному ритму при помощи сердечных гликозидов.

Нарушения проводимости. *Синоаурикулярная блокада.* Можно выделить две разновидности этого нарушения ритма: полную синоаурикулярную блокаду с сохранением доминирующего синусового водителя; полную синоаурикулярную блокаду в течение длительного времени, результирующуюся появлением атриовентрикулярного водителя ритма – «проскальзывающих сокращений». В первом случае сохраняется нормальное соотношение зубцов P

и комплексов QRS, во втором – одновременное изменение и направления, и временных соотношений зубца P (он может быть отрицательным или изменяется отрезок PQ).

Клинически синоаурикулярная блокада воспринимается как аритмия и выявляется только электрокардиографически, не являясь сама причиной гемодинамических нарушений. Проведение длительных мониторных наблюдений позволило установить частоту данного нарушения ритма у недоношенных и доношенных детей (60% и 7% соответственно). Наиболее частыми экзогенными причинами синоаурикулярной блокады являются гиперкалиемия и интоксикация сердечными гликозидами.

Блокада синусового узла с появлением коронарного ритма иногда может быть проявлением повреждения верхней полой вены или служить ориентиром для выбора места катетеризации (предпочтение катетеризации умбиликальных вен или вен конечностей, катетеризации верхней полой вены). В литературе обсуждается вопрос о связи синоаурикулярной блокады и мигрирующего ритма с синдромом внезапной смерти.

Атриовентрикулярная блокада I–II степени. При этом виде нарушений ритма может не быть клинических проявлений, и обнаруживаются они в таких случаях только электрокардиографически. Редко удается выслушать ослабление I тона или аускультативно отметить аритмию, если атриовентрикулярная блокада сочетается с периодами Самойлова – Венкебаха.

Наиболее частой причиной этого вида нарушения ритма является токсическое действие сердечных гликозидов. Иногда атриовентрикулярные блокады могут возникать вследствие интоксикации инфекционного происхождения, свидетельствовать о наличии воспалительного процесса в миокарде или сопутствовать врожденным порокам сердца: атриовентрикулярная коммуникация. Реже они бывают проявлением тяжелых метаболических нарушений, в частности гипокальциемии.

Атриовентрикулярная блокада III степени. Характеризуется независимостью сокращений предсердий и желудочков в связи с полным перерывом передачи импульсов. Ритм предсердий значительно чаще. Клинически атриовентрикулярная блокада III степени характеризуется тяжелым состоянием ребенка, обусловленным НК, и проявляется неврологической симптоматикой: потерей сознания и судорогами. Причины идентичны вышеизложенным.

Лечение атриовентрикулярных блокад сводится к устранению причин, их вызывающих. При интоксикации сердечными гликозидами используют препараты калия (калия хлорид, панангин, калия оротат) и унитиол. Редко возникает необходимость электростимуляции.

Наряду с уже рассмотренными патологическими состояниями следует обратить внимание на **аномалии развития сердечно-сосудистой системы.** Приблизительно у $^1/_3$ детей, родившихся с аномалией развития сердечно-сосудистой системы, наблюдается тяжелое течение, представляющее угрозу для жизни в первые дни или недели после рождения.

Основными признаками аномалии развития сердечно-сосудистой системы у новорожденных являются цианоз, приступы аноксии и сердечная недостаточность. Наличие тотального цианоза кожи, слизистых оболочек, губ, конъюнктивы следует считать диагностическим признаком тяжелого порока сердца, если не удается выявить других причин артериальной гипоксемии. Наряду с изменением окраски кожи и слизистых оболочек обращают на себя внимание вялость, беспокойство, отказ от груди, потливость, тахикардия. Следует отметить, что ранние проявления признаков НК и цианоза прогностически неблагоприятны. Аускультативные проявления при пороках сердца у новорожденных отмечаются только в $^1/_3$–$^1/_2$ случаев. Электрокардиографические изменения могут быть маловыраженными.

Большую информативность имеют рентгенологические данные; кардиомегалия и изменения сосудистого русла легких.

Врожденные аномалии развития сердца с ранним цианозом. *Полная транспозиция магистральных сосудов* – самый частый порок, манифестирующий в первые дни жизни. Жизнеспособность и клиническая картина зависят от наличия и величины сопутствующих сообщений между большим и малым кругами кровообращения (дефекты перегородок, открытый артериальный проток). Клиническая картина представлена прежде всего выраженным тотальным цианозом с рождения или появлением его в первые часы жизни. Иногда выслушивают слабый систолический шум, обусловленный сопутствующим дефектом межжелудочковой перегородки или стенозом легочной артерии. Электрокардиографически отмечают явную правограмму и симптомы гипертрофии правого желудочка. Рентгенологические признаки: выраженное увеличение размеров сердца за счет правых отделов. Часто тень сердца имеет овоидную форму в виде «яйца, лежащего на боку», с узким сосудистым пучком в прямой проекции.

Без хирургического лечения подавляющее большинство детей погибают в первые месяцы жизни. На второй неделе жизни может присоединиться НК.

Тетрада Фалло – стеноз или атрезия легочной артерии, дефект межжелудочковой перегородки, декстрапозиция аорты и гипертрофия миокарда правого желудочка. Тяжелое течение отмечается у $^1/_3$ детей в периоде новорожденности, родившихся с этим пороком сердца.

Клиническая картина: после рождения ребенок может не отличаться от здоровых детей, иногда появляются бледность и цианоз во время сосания. С течением времени цианоз становится постоянным, могут присоединяться цианотично-одышечные приступы. При аускультации выслушивается систолический шум вдоль левого края грудины. Шум тем слабее, чем тяжелее анатомический вариант порока. II тон на легочной артерии ослаблен. Рентгенологически выявляется небольших размеров сердце в форме «сапожка», с западением в области дуги легочной артерии; легочный рисунок обеднен. Электрокардиографически – признаки гипертрофии правых отделов сердца. Часты осложнения в виде гипоксической комы, нарушения мозгового кровообращения с развитием гемипарезов. НК, как правило, не бывает, в связи с чем больные в лечении сердечными гликозидами не нуждаются.

Аномальный дренаж легочных вен отмечается у 3% новорожденных с врожденными пороками развития сердца и сосудов. При этом пороке легочные вены впадают в правое предсердие, полые вены или коронарный синус. Порок несовместим с жизнью в чистом виде. Сочетание с дефектом межжелудочковой или межпредсердной перегородки сопровождается выраженным цианозом и недостаточностью кровообращения преимущественно по левожелудочковому типу с выраженными застойными явлениями в легких, которые определяются клинически в виде тахипноэ и диспноэ, наличием влажных хрипов. Рентгенологически – резкое обогащение малого круга кровообращения, видны линии Керли, нечеткие сосудистые тени, периваскулярный отек и затенение в виде «бабочки» в связи с нарастающим отеком легких. Отмечается кардиомегалия. Аускультативно иногда определяют систолический шум слева во втором межреберье, акцент и расщепление II тона на легочной артерии. На ЭКГ – резкая гипертрофия правого предсердия и желудочка. Попытка лечения мочегонными и сердечными гликозидами безуспешна, показано оперативное вмешательство.

Прогноз неблагоприятен.

Врожденные пороки развития сердца с ранней сердечной недостаточностью. *Синдром гипоплазии левого желудочка сердца (синдром Раухфуса–Киселя).* Наиболее тяжелой формой этой аномалии сердца является атрезия устья аорты в сочетании с атрезией или стенозом левого атриовентрикулярного отверстия, иногда она сочетается с функционирующим овальным окном или незаращенным артериальным протоком. Левый желудочек крайне недоразвит и функционально неадекватен. Порок протекает катастрофически тяжело с первых дней жизни. Недостаточность кровообращения проявляется со вторых суток после рождения, протекает по тотальному типу и быстро (в течение нескольких дней) прогрессирует, заканчиваясь смертью. Характерен резко ослабленный пульс на верхних и нижних конечностях при усиленном сердечном толчке. Шум над областью сердца либо не выслушивается, либо выявляется слабый систолический шум без четкой локализации. Рентгенологически – резкая кардиомегалия за счет правых отделов сердца с резко выраженным полнокровием легких. На ЭКГ – гипертрофия правого желудка.

Открытый атриовентрикулярный канал – порок развития сердца, включающий в полной форме нарушение развития межпредсердной, межжелудочковой перегородки, а также перегородочных створок митрального и трехстворчатого клапанов. При неполной форме имеются дефект нарушения развития перегородочной створки митрального клапана и первичный дефект межпредсердной перегородки. Порок характеризуется ранними гемодинамическими расстройствами, тип и выраженность которых зависят от анатомических форм его. В большинстве случаев отмечается выраженная недостаточность кровообращения по левожелудочковому типу с отчетливой легочной гипертензией. Аускультативные изменения представлены систолическим шумом вдоль левого края грудины и самостоятельным грубым апикальным шумом митральной регургитации, усилением II тона над легочной артерией. Рентгенологически – переполнение малого круга кровообращения и увеличение всех отделов сердца, главным образом за счет левого предсердия и левого желудочка. На ЭКГ – признаки гипертрофии обоих желудочков, левограмма, удлинение атриовентрикулярной проводимости и блокада правой ножки предсердно-желудочкового пучка.

Трехкамерное сердце с единственным желудочком характеризуется быстро прогрессирующей легочно-сердечной недостаточностью, значительным цианозом, полицитемией. На ЭКГ – труднодифференцируемые комплексы. Порок афоничен и быстро заканчивается смертью.

Общий артериальный ствол. Порок характеризуется отсутствием перегородки, разделяющей легочную артерию и аорту, часто сочетается с высоким дефектом мембраны межжелудочковой перегородки. При этом пороке цианоз либо отсутствует, либо выражен слабо. В клинической картине доминирует выраженная дыхательная недостаточность, ребенок резко отстает в развитии. Иногда в верхней части грудины отмечается локализующийся по обе стороны от нее систолодиастолический шум. Рентгенологически выявляют усиление легочного рисунка, расширение тени больших сосудов, иногда увеличение тени сердца за счет правого желудочка. На ЭКГ – комбинированная гипертрофия обоих желудочков или признаки перегрузки правых отделов сердца. Хирургической коррекции не подлежит, прогноз неблагоприятен.

Предуктальная коарктация аорты – одна из основных причин прогрессирующей НК у новорожденных и детей первых месяцев жизни. Сброс крови из легочной артерии через артериальный проток в аорту обусловливает перегрузку правых отделов сердца, что сопровождается выраженной легочной гипертензией. Болезнь протекает с выраженной дыхательной недостаточностью. Аускультативные проявления данного порока слабо выражены и нехарактерны. Большое значение для диагностики приобретает определение артериального давления на руках и ногах: повышение его на руках и снижение или отсутствие на ногах. Электрокардиографически определяется гипертрофия правых отделов сердца, реже – комбинированная гипертрофия желудочков. Консервативная терапия при этом пороке малоэффективна. Показано оперативное лечение.

Пороки развития сердца, не создающие критической ситуации в период новорожденности, но рано определяемые. *Дефект межжелудочковой перегородки* – самый распространенный врожденный порок сердца (15 – 25 % случаев среди всех врожденных пороков). Гемодинамические расстройства, вызываемые сбросом крови через дефект, зависят от величины и направления сброса.

Этот порок сердца характеризуется грубым систолическим шумом вдоль левого края грудины с максимумом звучания в четвертом межреберье и широкой зоной иррадиации. Шум выслушивается рано, с первых дней жизни. Рентгенологически отмечается увеличение легочного рисунка за счет переполнения артериального русла. На ЭКГ – признаки гипертрофии обоих желудочков. Иногда этот порок сопровождается недостаточностью кровообращения с 2 – 3-недельного возраста. НК хорошо поддается воздействию консервативных средств (сердечные гликозиды, мочегонные препараты).

Открытый артериальный проток. Сохранение функции артериального протока после первой недели жизни ребенка расценивается как врожденный порок сердца. Степень гемодинамических расстройств при этом пороке сердца зависит от величины сброса крови через проток. При этом протоке выслушивается непрерывный систоло-диастолический шум во втором – третьем межреберье вдоль левого края грудины. У новорожденных и детей первых месяцев жизни диастолический компонент шума может отсутствовать, имеется усиленный II тон над легочной артерией. Иногда отмечаются высокий и скорый пульс, увеличение пульсового давления. Рентгенологически отмечаются кардиомегалия за счет левых отделов сердца, выбухание дуги легочной артерии и переполнение артериальных сосудов легких. На ЭКГ – гипертрофия левых отделов сердца или комбинированная гипертрофия желудочков. В настоящее время делают попытки вызвать облитерацию артериального протока консервативным путем – внутривенным введением индометацина.

Изолированный стеноз легочной артерии и сочетание его с межпредсердным сообщением. Изолированный стеноз легочной артерии не относится к числу редких пороков (9 % всех пороков сердца врожденного происхождения), сочетание же стеноза легочной артерии с межпредсердным сообщением встречается реже и составляет 2 % всех врожденных пороков сердца. Это сочетание получило название триады Фалло. Гемодинамические изменения зависят от величины стеноза легочной артерии и величины сброса: при умеренном стенозе сброс артериовенозный, при резком – веноартериальный на уровне предсердий.

Раннее клиническое проявление данного порока сердца – одышка и цианоз. Во втором – третьем межреберье рано определяется систолическое дрожание, II тон над легочной артерией ослаблен, вдоль левого края грудины выслушивают систолический шум с максимумом звучания во втором – третьем или в четвертом межреберье. На ЭКГ определяются признаки гипертрофии правого желудочка, иногда признаки перегрузки правого предсердия. Рентгенологически кардиомегалии нет, иногда выбухает дуга легочной артерии (инфундибулярный стеноз), контрастирующий с относительно бедным рисунком легких. Иногда с первых месяцев жизни отмечаются недостаточность кровообращения, бедная аускультативная картина и отчетливая кардиомегалия. При выраженной недостаточности кровообращения показано оперативное вмешательство в раннем возрасте.

БОЛЕЗНИ ПОЧЕК И МОЧЕВЫВОДЯЩЕЙ СИСТЕМЫ

Интерпретацию клинико-лабораторного обследования почек у новорожденных нужно проводить с учетом трех обстоятельств.

Во-первых, следует помнить, что диагностическая информативность отдельных клинико-лабораторных симптомов (отеки, нарушения диуреза, азотемия, изменения мочи) крайне низка; их появление может быть обусловлено пограничными состояниями, при которых специальной коррекции не требуется.

Во-вторых, необходим тщательный разбор генеза симптомов болезней почек у новорожденных, так как в первые недели жизни такие симптомы чаще обусловлены экстраренальными причинами.

В-третьих, анатомо-физиологические особенности почек у новорожденных таковы, что большинство лабораторных показателей, считающихся патологическими в другом возрасте,

в раннем постнатальном периоде таковыми не являются и встречаются при нормальной функции нефрона: к ним относятся малые величины клубочковой фильтрации, низкая концентрационная способность почек с колебанием относительной плотности мочи в пределах 1001 – 1014 и осмолярности не выше 600 – 700 мосм/л, небольшие величины экскреции натрия, ионов водорода и др.

Диагностика заболеваний почек у новорожденных должна основываться на прогрессировании отечного синдрома, результатах пальпации увеличенных в размерах почек, учете изменений в анализах мочи в виде стойкой протеинурии, гематурии, лейкоцитурии в сочетании с нарушениями диуреза.

Отеки при заболеваниях почек обычно мягкие, локализуются в первую очередь на лице, спине, конечностях; их локализация меняется в зависимости от положения ребенка. Они белесые, безболезненные.

Дифференциальную диагностику отеков почечного происхождения, особенно у преждевременно родившихся детей, нужно проводить с мягкими отеками при переохлаждении либо при дыхательной недостаточности любого происхождения, заболеваниях сердца.

Заключение о почечном генезе отека можно сделать только тогда, когда у ребенка исключены другие причины отечного синдрома и когда отеки сочетаются с выраженными нарушениями при лабораторном исследовании (протеинурия, гипоальбуминемия, гиперхлоремия) и длительной анурией.

Мягкие отеки, связанные с почечной недостаточностью, необходимо отличать от плотных (типа склеремы), которые появляются на нижних конечностях, не затрагивают подошвы, пальцы рук и ног, половые органы. Кожа при этом холодная, восковидная. Такие отеки сопутствуют сепсису, пневмонии, кишечным инфекциям. Разграничению с более редкими формами отечного синдрома (болезнь Милроя, дисгенез половых желез, синдром аномальной антидиуретической гормональной секреции, гиперальдостеронизм, гастроэнтеропатии с потерей протеинов, врожденный сифилис, фетальный эритробластоз) помогает наличие дополнительных специфических для каждого из этих состояний признаков.

Пальпацию почек в течение первых дней жизни провести легко, что обусловлено слабостью брюшных мышц новорожденного. При бимануальной пальпации передней брюшной стенки и поясничных областей обращают внимание на размеры почек, их форму и консистенцию. Увеличение почки может быть связано с гидронефрозом, опухолью, тромбозом почечной вены, кистой почки. Гладкая, эластичная, опухолевидная масса в поясничной области свидетельствует о гидронефрозе или тромбозе вен почек. В то же время неровная поверхность почки указывает на аномалию формы или кистозную болезнь. При пальпации необходимо помнить, что «увеличение почки» может манифестироваться кровоизлиянием в надпочечник или кистой брюшной полости.

Нарушение характера мочеиспускания и изменение диуреза могут быть выявлены только при динамическом наблюдении за новорожденным. Отсутствие мочеиспускания в течение первых 72 ч жизни заставляет предположить двустороннюю ренальную агенезию, реноваскулярный синдром, обструкцию мочевыводящего тракта. Помимо обструктивных уретропатий, задержка мочи может быть признаком заболевания нервной системы.

Нередко причиной ошибочного суждения о задержке мочеиспускания у новорожденных является затруднение наблюдения, связанное с наличием гипоспадии, баланопостита, экстравезикальной эктопии мочеточника. Следует также помнить о том, что первое мочеиспускание часто происходит в родильной палате и бывает незамеченным. Кроме того, 4% от числа здоровых детей могут не мочиться в течение первых трех суток после рождения. Поэтому окончательное заключение об анурии необходимо делать только после дополнительной пальпации и перкуссии мочевого пузыря и его катетеризации в сочетании с данными лабораторного обследования.

Олигурия – стойкое снижение диуреза до $^1/_3$ возрастной нормы. Возрастные нормы диуреза у детей первых недель жизни приведены в табл. 31. Причины олигурии можно разделить на 2 группы. Олигурия бывает результатом врожденных пороков почек, реноваскулярного синдрома или обструкции мочеиспускательного тракта. Встречается и олигурия преренального происхождения, связанная с обезвоживанием при диарее, при наличии у матери сахарного диабета, на фоне синдрома нарушения дыхания. Для преренальной олигурии характерны высокие концентрации натрия и осмолярность мочи, в то время как дисплазии и уропатии сопровождаются низкими величинами этих показателей.

Полиурия – результат дефекта концентрационной способности почек. Она может быть выявлена к концу 1-го месяца жизни. Количество мочи в этих случаях в 1,5 – 2 раза превышает возрастную норму и иногда достигает 2,5 л. Относительная плотность мочи низкая (1,001 – 1,004) и не нарастает даже при обезвоживании.

Полиурия сопровождает такие заболевания, как почечный тубулярный ацидоз, почечную глюкозурию, гипоальдостеронизм, псевдогипоальдостеронизм, почечный солевой диабет. Однако основная клиническая симптоматика развивается только к концу 1-го месяца жизни.

Таблица 31

Величины суточного диуреза, выведения электролитов и азота с мочой у новорожденных [Цыбулькин Э. К., 1969]

Возраст, сут	Показатели	Диурез, мл	Натрий, ммоль	Калий, ммоль	Хлор, ммоль	Азот, мг
1	Колебания	0–98	0–3,2	0–2,9	0–3,31	0–183
	Среднее (M ± m)	31,5±6	0,84±0,16	0,99±0,18	1,28±0,24	63±18
	На 1 кг массы	8,8	0,23	0,28	0,36	17,5
2	Колебания	0–91	0–1,6	0–2,64	0–1,63	0–133
	Среднее (M ± m)	31±3,5	0,66±0,1	0,84±0,1	0,66±0,08	51±11
	На 1 кг массы	9	0,19	0,24	0,24	15
3	Колебания	17–260	0,15–3,21	0,16–3,83	0–2,92	33–255
	Среднее (M ± m)	64±10	0,94±0,13	1,1±0,13	1,17±0,27	137±6
	На 1 кг массы	19	0,28	0,33	0,35	44
4	Колебания	7–215	0,02–3,94	0,10–2,11	0–2,8	14–310
	Среднее (M ± m)	96±9	1,22±0,16	1,06±0,1	1,32±0,16	149±19
	На 1 кг массы	29	0,37	0,32	0,4	45
5	Колебания	25–301	0,12–5,85	0,18–3,69	0,3–2,76	100–370
	Среднее (M ± m)	151±13	1,57±0,31	1,1±0,16	1,48±0,23	226±21
	На 1 кг массы	49	0,48	0,33	0,45	66
6	Колебания	51–401	0–6,54	0,27–5,25	0,18–6,5	88–446
	Среднее (M ± m)	218±19	2,26±0,38	1,66±0,26	2,76±0,36	244±29
	На 1 кг массы	64	0,66	0,49	0,81	72
7	Колебания	134–390	0,67–7,2	0,55–2,36	0,42–6,1	145–570
	Среднее (M±m)	209±26	3,1±1	1,4±0,27	4,33±0,87	314±21
	На 1 кг массы	61	0,9	0,42	1,26	91

Протеинурия у новорожденных считается отклонением от нормы при увеличении содержания белка в моче более 0,33 г/л, так как в связи с пониженной проницаемостью базальных мембран и постнатальными изменениями почечной гемодинамики у детей первых дней жизни может отмечаться физиологическая протеинурия. Здоровый ребенок за сутки выделяет с мочой до 100 мг белка. В процессе адаптации к внеутробной жизни белок в моче исчезает.

Протеинурия до 3,3 г/л (3,3%) сопровождает состояние тяжелой дегидратации, переохлаждение, сердечную недостаточность, острый период инфекционно-воспалительных заболеваний; она является сопутствующим симптомом.

По мере улучшения общего состояния ребенка эти протеинурии проходят без какой-либо специальной терапии.

Умеренная, но стойкая протеинурия отмечается при поликистозе, микрокистозе, пиелонефрите, тромбозе почечных сосудов. Наличие белка в большом количестве (более 3,3–6,6 г/л), особенно в сочетании с выраженным отечным синдромом и азотемией, указывает на его почечное происхождение и может быть проявлением олигонефротического синдрома.

Гематурия у здорового новорожденного не превышает 100 эритроцитов в 1 мин или 75000 за 12 ч. В генезе всех гематурий наибольшее значение имеют острые нарушения гемодинамики в сосудах почек. Диагностика гематурии затруднений не вызывает, труднее определить ее происхождение. Наиболее упорная гематурия имеется у детей с поликистозом, гидронефрозом, мегауретером, нефроптозом, опухолью почки. Макрогематурия может быть симптомом тромбоза почечной вены, коркового или мозгового некроза, прогностически неблагоприятным признаком диссеминированного внутрисосудистого свертывания (ДВС).

Дифференцировать макрогематурию необходимо с гемоглобинурией и состояниями, вызывающими изменение цвета мочи. Дифференциальный диагноз гемоглобинурии и гематурии легко провести, если мочу исследовать сразу после сбора. В том случае, когда она долго стоит, эритроциты могут подвергнуться гемолизу (особенно в гипотоничной моче), т. е. они перестают существовать как форменные элементы. Изменение цвета мочи до коричнево-красной окраски бывает признаком высокой плотности мочи, связанной с эксикозом на фоне лихорадки, а также с присутствием желчных пигментов, уратов, порфирина при мочекислом диатезе новорожденного. Красящие вещества из медикаментов содействуют изменению окраски мочи.

Лейкоцитурия, бактериурия по своему характеру в периоде новорожденности редко позволяют точно определить уровень поражения мочевыделительной системы. Дифференциальные окраски в этом возрасте малоперспективны, так как изолированное поражение без вовлечения в патологический процесс паренхимы почек встречается редко. Диагностическое значение имеют выявление активных лейкоцитов и количественное определение степени бактериурии. Чем тяжелее протекает пиелонефрит, тем чаще лейкоцитурия сопровождается протеинурией и эритроцитурией.

Цилиндрурия в виде небольшого количества гиалиновых цилиндров может иметь место у здоровых новорожденных, но клеточные цилиндры, содержащие эритроциты, лейкоциты, эпителиальные клетки, свидетельствуют о повреждении почек. Появление в осадке зернистых цилиндров обычно свидетельствует о почечной недостаточности.

Биохимическое исследование крови необходимо для уточнения характера поражения почек и степени недостаточности ее функций.

При подозрении на нефротический синдром показано исследование холестерина, β-липопротеидов, общего белка и его фракций. Патологическими следует считать величины холестерина более 8 ммоль/л, β-липопротеинов более 40 ммоль/л. Гипопротеинемия как следствие протеинурии у новорожденных должна быть ниже 50 г/л, при этом альбумин плазмы составляет не более 40% от общего белка.

Показателями нарушения азотовыделительной функции почек считают повышение уровня мочевины и остаточного азота. Однако в раннем постнатальном периоде азотемия более часто имеет экстраренальное происхождение и является чутким показателем степени дегидратации. Кроме того, у детей первых 3 дней жизни азотемия возможна вследствие катаболической направленности метаболизма. В связи с этим оценивать патологическое значение азотемии надо только в комплексе с гематокритом и величиной убыли массы тела. По-видимому, более достоверным критерием почечной недостаточности у новорожденных следует считать повышение уровня креатинина плазмы (более 0,1 ммоль/л).

Гиперкалиемия ренального генеза приобретает патологическое значение только при величинах свыше 8 ммоль/л для детей первых двух суток жизни и 7,5 ммоль/л – для остальных новорожденных.

При трактовке данных КОС крови нарастание метаболического ацидоза необходимо связывать с заболеваниями почек только после исключения сопутствующей недостаточности дыхания и кровообращения.

Исследование парциальных функций почек у новорожденных затруднено и имеет небольшую практическую значимость в связи с трудностью учета диуреза, низкими концентрационной способностью и величиной минутного мочеотделения, возможностью мочекислого инфаркта. При необходимости определения клубочковой фильтрации обычно используют клиренс эндогенного креатинина после 2–3 ч нагрузочной пробы, равной 2% от массы тела; норма – 20,28–34,5 мл/(мин $м^2$) т. е. 35–60 мл/мин 1,73 $м^2$.

Рентгенологическое исследование мочевыводящих путей показано при подозрении на обструктивную уропатию либо вторичный пиелонефрит. Удовлетворительные результаты обследования могут быть получены лишь при инфузионной нефрографии. Азотемия, олигурия, выраженный отечный синдром являются противопоказанием для внутривенной урографии. С целью уточнения состояния нижних мочевыводящих путей возможно применение цистографии. Выявление рефлюксов требует углубленного урологического обследования.

Эхосканирование – вспомогательный метод исследования, позволяющий определить локализацию и размер почек, способствует диагностике пороков развития.

Заболевания почек у новорожденных делят на 2 группы:

1. Врожденные и наследственные заболевания.

2. Приобретенные заболевания (тромбоз почечных сосудов, интерстициальный нефрит, инфекция мочевыводящих путей).

Отдельно следует выделить почечную недостаточность как осложнение любого почечного поражения. Врожденные и наследственные заболевания почек у новорожденных представлены в табл. 32.

В первый месяц жизни клинически чаще всего себя проявляют врожденный нефротический синдром и псевдогипоальдостеронизм.

Врожденный нефротический синдром (гломерулонефрит новорожденных с нефротическим синдромом) – заболевание, наследуемое по аутосомно-рецессивному типу, характеризуется клинико-лабораторной картиной нефротического синдрома.

Как правило, дети рождаются преждевременно с массой менее 3 кг с признаками внутриутробной гипоксии (окрашенная меконием амниотическая жидкость, низкая оценка по шкале Апгар). Характерно наличие большой плаценты. В первые дни жизни у больных высок уровень гемоглобина, увеличено количество эритробластов и ретикулоцитов. Ведущий признак заболевания – раннее появление отечного синдрома (либо с первых дней жизни, либо в течение нескольких недель жизни). Характерен большой живот (метеоризм и асцит). Из-за слабости мышц и повышения внутрибрюшного давления

Таблица 32

Классификация врожденных и наследственных заболеваний почек
[Таболин В. А., Кучинский Н. Н., 1980]

Этап развития	Характер повреждения	Повреждающий фактор и уровень повреждений	Клинические поражения (нозологические формы)
Генные мутации	Наследственно обусловленные	Тубулопатии, проксимальные и дистальные канальцы, гломерулопатии, поражение основной мембраны	Глюкозурия, гипераминоацидурия, фосфат-диабет, синдром де Тони – Дебре – Фанкони, канальцевый ацидоз, синдром Альпорта, семейная гематурия, семейный нефротический синдром
Слияние половых клеток	Гаметопатии, различные пороки развития почек и мочевых путей		
Первые 3 мес внутриутробной жизни	Эмбриопатия	Вирусная инфекция, цитомегаловирус матери	Детский поликистоз почек (I–II типа)
Ранний (13–25 нед) и поздний (25–40 нед) периоды	Почечные фетопатии	Нарушение эмбриогенеза, аномалии количества структур	Сращение почки, удвоение почек, подковообразная почка, олигонефрополикистоз

часто возникают грыжи. Наблюдается отставание в развитии, выявляются дистрофии и анемии.

Данные лабораторного исследования: массивная протеинурия, гипопротеинемия, снижение уровня альбуминов, повышение уровня α_2-фракции глобулинов, липидемия. При затянувшемся течении постепенно происходит повышение уровня мочевины и других продуктов азотистого обмена.

Дифференциальный диагноз следует проводить с тромбозом почечных вен, нефротическим синдромом при врожденном сифилисе, цитомегалией, отечной формой гемолитической болезни новорожденных. Болезнь резистентна к терапии, в том числе к применению глюкокортикоидов и цитостатических средств.

Прогноз неблагоприятен.

Псевдогипоальдостеронизм (почечный солевой диабет) – наследственное заболевание, обусловленное недостаточной чувствительностью эпителия канальцев к альдостерону. Выделяют первичный и вторичный псевдогипоальдостеронизм. Первичный наследуется по аутосомно-рецессивному типу, вторичный – развивается при ряде почечных заболеваний: пиелонефрите, поликистозе почек и др. Клинические симптомы первичного псевдогипоальдостеронизма появляются в первые недели жизни. К ним относят полиурию, полидипсию, артериальную гипотонию, адинамию; в случаях, когда болезнь протекает тяжело, отмечается коллаптоидное состояние. Даже на фоне дегидратации диурез остается достаточным. Ребенок отстает в физическом развитии. При лабораторном исследовании обнаруживают гипонатриемию, гипоизостенурию; концентрация натрия в моче высокая. Уровень калия в плазме может быть повышен. Дифференциальный диагноз проводят с сольтеряющей формой адреногенитального синдрома, врожденным сахарным диабетом, канальцевым ацидозом, вторичным псевдогипоальдостеронизмом.

Лечение заключается во введении натрия хлорида, количество которого определяют по суточной потере натрия с мочой. Доза электролита может достигать 3 г/сут, что соответствует 50 ммоль/сут.

При отсутствии лечения смерть наступает от дегидратации, сосудистого коллапса или гиперкалиемии.

Врожденные заболевания, проявляющиеся в виде пороков развития почек и мочевыводящих путей, обычно требуют наблюдения хирурга и оперативного лечения.

Интерстициальный нефрит – это острое абактериальное неспецифическое воспаление межуточной ткани почек, сопровождающееся вовлечением в патологический процесс канальцев, кровеносных и лимфатических сосудов почечной стромы. Заболевание у новорожденных развивается как реакция почек на гипоксическое и токсическое воздействие на фоне лекарственных, химических, белковых, вирусных повреждений.

Наиболее часто интерстициальный нефрит возникает на фоне СДР, так как гипоксия вызывает нарушение почечного кровообращения и повышение проницаемости сосудов почек, развитие интерстициального отека.

Морфологически для интерстициального нефрита характерны некрозы сосочков и признаки гипоксии коркового вещества почек. Клеточная инфильтрация интерстиция может иметь фокальный или диффузный характер. В клубочках наблюдается минимальная или умеренно выраженная мезангиальная пролиферация. При интерстициальном нефрите вирусного генеза выявляется геморрагический некроз паренхимы вокруг сосудов, периваскулярный отек, лимфоидная инфильтрация, наряду с выраженной дистрофией эпителия проксимальных канальцев.

В большинстве случаев прекращение воздействия этиологических факторов сопровождается ликвидацией абактериального воспаления в почечной ткани. Важным фактором для развития интерстициального нефрита может быть наличие предшествующей функциональной неполноценности почки или наличие элементов дисплазии в почечной ткани.

Клиника интерстициального нефрита маломанифестна. На фоне признаков гипоксии и интоксикации появляется изолированный мочевой синдром в виде гематурии, микропротеинурии (0,033 – 0,99 г/л), преимущественно мононуклеарной лейкоцитурии. Могут быть скрытые отеки в виде чрезмерной прибавки массы тела. При исследовании функционального состояния почек выявляют значительную частоту тубулярных нарушений. Снижены секреторная и экскреторная функции канальцев: осмотическая плотность мочи в пределах 50 – 100 мосм/л, титруемая кислотность снижена, уменьшается экскреция аммиака, нередко усилено выведение натрия и калия. В случаях тяжелого течения быстро развивается анурия с последующим развертыванием типичной клинической картины острой почечной недостаточности.

Лечение интерстициального нефрита должно предусматривать воздействие на этиологический фактор с целью прекращения его влияния на ткань почки и мероприятия по уменьшению степени повреждения почек и улучшению их функции. Назначают пиридоксин (20 – 60 мг/сут), витамин А (1000 ИЕ/сут), окись магния (0,15 – 0,2 г/сут). Возможно применение лизоцима (3 мг/кг внутримышечно 2 раза в день в течение 10 дней). В остром периоде заболевания с целью предупредить воспаление, а также склероз можно назначить преднизолон в дозе 0,5 мг/(кг · сут).

При отсутствии реакции на диуретики применение последних должно быть ограничено. Не рекомендуется увеличение доз салуретиков более 2 мг/кг, так как при этом может возникнуть токсическое лекарственное наслоение, усугубляющее тубулярные расстройства.

Одним из средств, уменьшающих абактериальное воспаление в почечной ткани, является электромагнитное поле сверхвысокой частоты (СВЧ) на область почек (курс 10 дней).

Тромбоз почечных вен у новорожденных развивается как следствие тяжелой перинатальной гипоксии, значительной дегидратации, введения гиперосмолярных растворов в сосуды пуповины. Предрасполагают к тромбозу осложненные роды, быстрая убыль массы тела, септицемия.

Клиника неспецифична. После того как ребенок перенес шоковое состояние, на фоне рвот, метеоризма у него начинают пальпировать одну или обе увеличенные почки. При исследовании мочи – альбуминурия, гематурия (макрогематурия). При двустороннем поражении быстро развивается острая почечная недостаточность. В крови наиболее постоянными признаками являются лейкоцитоз и тромбоцитопения, в коагулограмме – гиперкоагуляция с резко положительным этаноловым тестом.

Экскреторная урография – при одностороннем тромбозе выявляют «немую» почку. Наибольшее значение для подтверждения диагноза имеет ренальная венография.

Осложнением тромбоза почечных вен является инфаркт почки. Для него характерны олигурия, в первые сутки сменяющаяся полиурией, артериальная гипертензия, снижение осмолярности мочи, макрогематурия. На экскреторных урограммах определяют расширенные с неправильными контурами чашечки, различную степень кортикального сморщивания.

Профилактика тромбоза почечных вен сводится к борьбе с факторами, предрасполагающими к его возникновению (лечение дегидратаций, улучшение реологии крови, терапия дыхательной недостаточности).

Лечение включает назначение антиагрегантов, антикоагулянтов (гепарин с исходной дозой 50 ЕД/кг каждые 6 ч под контролем времени свертывания по Ли – Уайту, не более 12 – 15 мин), фибринолитиков (фибринолизин, урокиназа, стрептаза в разовой дозе 10 мл/кг – капельное введение в течение часа в сочетании с гепарином).

Физиотерапевтические методы лечения – электрофорез с гепарином, эуфиллином, никотиновой кислотой на область почек. При нарастании клиники почечной недостаточности возможно применение методов внепочечного очищения (перитонеальный диализ, гемодиализ – см. гл. 9).

Прогноз неблагоприятный.

Инфекция мочевыводящих путей у новорожденных наиболее часто проявляется в виде вторичного пиелонефрита. Он возникает как следствие микробной инвазии при обструктивных уропатиях или как результат вовлечения почечной паренхимы в инфекционный процесс при сепсисе. В 1% случаев встречается асимптоматическая бактериурия. Наиболее

частым возбудителем пиелонефрита является кишечная палочка, однако воспалительный процесс может быть вызван любой грамотрицательной флорой и стафилококком. Последний приводит к самым тяжелым клиническим формам пиелонефрита в первые дни жизни ребенка.

К непременным компонентам пиелонефрита относят лейкоцитурию и бактериурию. Клинические проявления могут варьировать от асимптоматических форм до токсического состояния. Токсическая форма пиелонефрита может сопровождаться гепатомегалией, гемолитической анемией и желтухой. Нередки рвота, диарея, отсутствие прибавки массы тела.

В анализах крови – анемия, лейкоцитоз, нейтрофилез со сдвигом влево. В анализах мочи – лейкоцитурия, количество лейкоцитов колеблется от 10–15 в поле зрения до не поддающегося подсчету числа. Белок – от следов до 0,99 г/л, бактериурия. При тяжелых формах могут быть признаки почечной недостаточности, сопровождающиеся азотемией.

Наличие пиелонефрита является абсолютным показанием к проведению инфузионной урографии и при необходимости – цистографии.

Основа терапии – антибактериальное лечение. Первым должен назначаться ампициллин (25–50 мг/кг), в последующем курсы антибиотиков назначают по характеру микрофлоры и ее чувствительности к ним. Помимо антибактериальной терапии, рекомендуют обильное питье, общестимулирующее лечение. Налидиксовую кислоту и нитрофуран у новорожденных не применяют из-за риска развития метаболического ацидоза, повышения спинномозгового давления.

Почечная недостаточность – это расстройства гомеостатических функций почек, проявляющиеся нарастающей азотемией, метаболическим ацидозом, электролитным дисбалансом (гипонатриемия, гиперкалиемия, гипокальциемия, гиперфосфатемия, гипермагниемия) и нарушением способности к выведению воды.

У новорожденных следует выделить 2 вида почечной недостаточности.

1. *Почечная недостаточность, развивающаяся на фоне врожденных и наследственных заболеваний почек,* фактически является аналогом терминальной стадии хронической почечной недостаточности, обусловленной врожденным отсутствием 80 % массы действующих нефронов.

Клиника: вялость, отказ от еды, срыгивания, жидкий стул. Выявление стойкой олигурии – меньше 15 мл/(кг · сут), возникновение отечного синдрома, судорожной готовности, увеличение размеров почки направляют мысль врача на необходимость использования дополнительных методов функционального и лабораторного исследования. Нередко изменения лабораторных показателей являются неожиданной находкой.

Особенность почечной недостаточности при врожденных нарушениях определяется отсутствием шокового периода с расстройством кровообращения, длительными гипоксическими ситуациями. Тем не менее почечная недостаточность часто проявляется остро, происходит быстрая декомпенсация. Встречается и медленная, исподволь нарастающая форма почечной недостаточности.

Лечение направлено на коррекцию электролитных расстройств, борьбу с гиперкалиемией, метаболическим ацидозом, азотемией. Применение методов внепочечного очищения (перитонеальный диализ, гемодиализ) дает кратковременный эффект и может быть использовано как этап в предоперационной подготовке. При обструктивных уропатиях возможно улучшение функции почек после ликвидации обструкции. Диспластические варианты почечной недостаточности, проявляющиеся в период новорожденности, прогностически неблагоприятны.

2. *Острая почечная недостаточность* развивается как *результат глубокой ишемии почечной ткани.* У новорожденных это может быть вызвано в первую очередь длительной асфиксией, дистресс-синдромом, болезнью гиалиновых мембран, кровотечением, тромбозом сосудов почки, ДВС на фоне гипоксии либо генерализованного инфекционного процесса. Изменения канальцевых отделов нефрона всегда значительно преобладают над поражением клубочков. Любая причина, вызывающая острую почечную недостаточность у новорожденных, в конечном итоге морфологически проявляется внутрисосудистым свертыванием. Течение шокового периода обычно завуалировано доминирующей дыхательной недостаточностью или геморрагическим синдромом.

Продолжительность и тяжесть олигоанурического периода обусловлены степенью поражения почечной ткани. Длительность анурии более 10 дней у новорожденных является плохим прогностическим признаком, может свидетельствовать о наличии у ребенка кортикального некроза. Клинически период олигоанурии характеризуется быстрым ухудшением состояния, адинамией, снижением тургора тканей, постепенным нарастанием отечного синдрома. Возможно появление неврологической симптоматики. Имеющиеся в этот период диарея и гипервентиляция компенсируют гипергидратацию и азотемию. Лабораторно выявляются выраженная анемизация, тромбоцитопения, азотемия, гипонатриемия, гиперкалиемия, нарастание метаболического ацидоза.

Характерны увеличение значений цифр магния и фосфора в сыворотке крови, снижение кальция и хлора.

Начало периода восстановления диуреза характеризуется появлением реакции почек на введение диуретических веществ. Полиурический синдром у новорожденных не выражен. Иногда он может протекать по типу вторичного гипоальдостеронизма.

Лечение в шоковом периоде определяется причиной острой почечной недостаточности. Степень поражения почек тем меньше, чем более адекватно проведены восстановление объема циркулирующей крови, нормализация периферической гемодинамики, борьба с асфиксией. Большое значение имеет продолжительность шокового периода. Необходимо достичь положительного результата не позднее 2–3 ч от начала декомпенсации.

Лечение в период олигоанурии включает в себя коррекцию волемических нарушений, гиперкалиемии, азотемии, метаболического ацидоза, В зависимости от толерантности к грудному молоку полностью или частично ограничивается питание через рот. Внутривенно назначаются только концентрированная 15–20% глюкоза и 2% натрия гидрокарбонат. Количество жидкости на сутки равно перспирации, диурезу за предыдущие сутки и количеству патологических потерь со стулом. Перспирация у новорожденных составляет 1,2 мл/(кг·ч) или 25 мл/(кг·сут). Гиперкалиемия выше 8 ммоль/л требует проведения экстренных мероприятий в виде назначения препаратов кальция, промывания желудка содовым раствором, назначения ионообменных смол. При некорригируемой гиперкалиемии, стойком метаболическом ацидозе, появлении на фоне гиперволемии нарастающей сердечной недостаточности требуется включение в комплекс лечебных мероприятий методов внепочечного очищения (перитонеальный диализ, гемодиализ).

Прогноз при острой почечной недостаточности у новорожденных крайне неблагоприятный, летальность без своевременного включения гемодиализа составляет 80%.

НЕОНАТАЛЬНЫЕ ЭНДОКРИНОПАТИИ

Гипотиреоз – заболевание, характеризующееся недостаточной функцией щитовидной железы. Различают две основные формы врожденного гипотиреоза. Первая связана с фетопатией, т. е. с отсутствием или резким недоразвитием щитовидной железы вследствие повреждающего действия различных патологических агентов на ее формирование. К таким агентам относят болезни матери, препараты, дающие тератогенный эффект, проникающую радиацию и др. Вторая разновидность врожденного гипотиреоза обусловлена дефектом ферментных систем, участвующих в синтезе тиреоидных гормонов, и является генетически детермированной. При этом могут нарушаться как процесс фиксации йода щитовидной железы, так и образование йодированных тирозинов и тиронинов. Дефицит в синтезе тиреоидных гормонов при морфологически сохранной железе приводит к появлению зоба из-за повышенной продукции тиреотропного гормона.

Снижение или отсутствие секреции тиреоидных гормонов неблагоприятно сказываются на развитии ребенка еще до рождения. Особенно страдает головной мозг, что выражается уменьшением его размеров, дистрофическими нарушениями в сосудах и клетках, замедлением миелинизации проводящих путей.

Клиника. Если гипотиреоз возник на ранних этапах фетогенеза, то симптомы болезни могут быть выражены сразу после рождения. Дети рождаются с большой массой тела из-за муцинозных отеков в области надключичных и подключичных ямок, голеней, стоп. В дальнейшем отмечается пролонгированная желтуха, обусловленная недостаточной конъюгацией билирубина с глюкуроновой кислотой (тиреоидные гормоны в норме стимулируют синтез глюкуронилтрансферазы). Для ребенка характерны вялость, адинамия, отсутствие реакции на раздражения, пониженный аппетит, плохие прибавки массы тела. Реже при рождении обнаруживают: узкие глазные щели, седлообразный нос, увеличенный язык, большой живот.

Диагноз и дифференциальный диагноз. Большое значение для постановки диагноза имеют исследование связанного с белками йода (СБЙ), определение радиоиммунологическим методом тироксина, трийодтиронина и тиреотропного гормона. У здоровых детей первых 2 мес жизни уровень СБЙ не должен быть ниже 394 ммоль/л, а средний уровень тироксина у новорожденных составляет 101 мкг/л. Помощь в диагностике может оказать рентгенография дистального отдела бедренной кости: задержка окостенения (отсутствие ядра Беклара).

Врожденный гипотиреоз дифференцируют с болезнью Дауна, хондродистрофией, болезнью Гиршпрунга, органическими поражениями мозга, а также с заболеваниями, сопровождающимися гипербилирубинемией.

Лечение проводят тиреоидином. Начальная доза – 10–15 мг/сут, каждые 5–7 дней дозу увеличивают на 10–15 мг до тех пор, пока не появятся симптомы гипертиреоза – тахикардия, беспокойство, потливость, учащение мочеиспусканий. Затем дозу уменьшают на 15 мг и в дальнейшем лечение проводят, назначая максимально переносимое количество тиреоидина.

При резистентности к тиреоидину (что наблюдается крайне редко) можно перейти на применение синтетических препаратов – тироксина или трийодтиронина.

Дополнительно к тиреоидину назначают витамины A (капля масляного раствора 1 раз в день), B_6 (10 мг/сут), B_{12} (20–30 мкг/сут), церебролизин (0,5 мл/сут), аминалон (1/2 таблетки 1 раз в день).

Прогноз зависит от возраста, в котором диагностирован гипотиреоз, и качества лечения. Поэтому чрезвычайно важно выявлять заболевание в периоде новорожденности и постоянно поддерживать полную компенсацию недостаточности щитовидной железы.

Тиреотоксикоз чаще всего возникает у новорожденных, родившихся у матерей с заболеванием щитовидной железы, сопровождающимся повышением ее функции. Основное звено патогенеза – переход через плаценту длительно стимулирующего фактора щитовидной железы – LATS-фактора. Постнатально это вещество постепенно инактивируется или выделяется из организма новорожденного. LATS-фактор возникает в организме матери, у которой имеются патологические состояния щитовидной железы, как аутоантитело в процессе аутоиммунизации организма некоторыми продуктами измененной железы. Он отличается от тиреотропного гормона по происхождению и химической структуре, но оказывает такое же действие. Врожденный тиреотоксикоз чаще наблюдается у мальчиков.

Клиника: экзофтальм, отечность век, гиперемия кожи, повышенная влажность кожных покровов появляются сразу или спустя несколько часов (дней) после рождения. Дети становятся очень возбудимыми, отмечается гиперреакция на свет, звук. Характерны низкая масса тела у детей, увеличение щитовидной железы. Возможно расширение границ сердца, значительное учащение (до 200) сердцебиений. На ЭКГ – синусовая тахикардия. Дети обычно жадно сосут, но в массе не прибавляют или даже теряют ее. Имеется учащение стула до 6–8 раз, увеличение размеров печени и селезенки.

Гепатоспленомегалия очень часто сочетается с желтухой, петехиями, гипопротромбинемией, тромбоцитопенией. Костный возраст всегда соответствует возрасту.

Клиническое течение врожденного тиреотоксикоза острое и тяжелое. Дети могут погибнуть от тиреотоксического криза.

Лечение: раствор Люголя по 1 капле 1–3 раза в день в течение 2–3 нед, по показаниям – дигоксин, препараты калия, глюкокортикоиды.

Адреногенитальный синдром (АГС) – врожденная дисфункция коры надпочечников, обусловленная недостаточностью одного из ферментов биосинтеза кортикостероидов (чаще 21-гидроксилазы и 11-гидроксилазы), при этом уменьшается образование глюкокортикоидов, в меньшей степени – минералокортикоидов и увеличивается образование андрогенов.

В зависимости от уровня нарушения синтеза различают следующие формы заболевания: 1) *вирильную*, или неосложненную, – при дефиците 21-гидроксилазы; 2) *сольтеряющую* – при более выраженном дефиците 21-гидроксилазы, когда нарушается образование не только глюкокортикоидов, но и минералокортикоидов; 3) *гипертензивную* – в случае дефицита 11-гидроксилазы.

У новорожденных чаще встречаются первые две формы. При АГС имеет место снижение продукции гидрокортизона, что приводит к усиленной секреции АКТГ гипофизом. В результате стимуляции АКТГ происходит гиперплазия коры надпочечников в основном за счет сетчатой зоны и начинают усиленно вырабатываться те гормоны, синтез которых не нарушен, – андрогены. Последние и обусловливают вирилизацию наружных половых органов.

При сольтеряющем синдроме имеется глубокий дефицит 21-гидроксилазы, при этом отмечается относительная или абсолютная недостаточность минералокортикоидов, что и обусловливает синдром потери солей.

Клиника вирильной формы заключается в неправильном строении наружных половых органов у девочек и увеличении полового члена у мальчиков (макрогенитосомия). Обычно увеличена пигментация кожи около соска, белой линии живота, наружных половых органов.

Влияние андрогенов на организм сказывается в двух основных направлениях: вирилизующем и преждевременном половом созревании, и анаболическом, проявляющемся в интенсификации процессов синтеза белка, что приводит к рождению крупных детей.

При сольтеряющем синдроме первые признаки заболевания, помимо вирилизации, проявляются с первых дней жизни в виде упорной рвоты, иногда «фонтаном», не связанной с приемом пищи. Рвота с каждым днем усиливается, что приводит к эксикозу. Кожа приобретает землистый оттенок, становится сухой, теряет эластичность. Отмечается западение большого родничка, глаз, черты лица заостряются, появляется сухость слизистых оболочек рта и губ. Ребенок становится вялым, плохо сосет, крик слабый, выражена гипотония мышц, затем появляется одышка с напряжением крыльев носа. В области желудка часто наблюдается симптом «песочных часов».

Сольтеряющий синдром сопровождается следующими биохимическими показателями: гипонатриемией, гиперкалиемией, метаболическим ацидозом, гипернатрийурией и хлорурией.

В моче повышено содержание прегнандиола, 17-кетостероидов, снижено содержание кортизола, альдостерона.

Лечение заключается во введении гидрокортизона (от 4–5 до 10 мг/кг) или преднизолона – от 1–2 до 10 мг/(кг·сут) при выраженной надпочечниковой недостаточности и ДОКСА (0,5 мг/кг) для коррекции водно-солевого обмена. После выведения новорожденного

из криза доза преднизолона снижается и доводится до уровня, при котором будет нормальным содержание 17-кетостероидов. После стабилизации состояния ребенок переводится на пероральный прием гормонов, внутримышечные инъекции ДОКСА заменяются подсадкой его кристаллов под кожу.

Гипонатриемия компенсируется введением 10% раствора натрия хлорида. Для предупреждения септических осложнений назначают антибиотики широкого спектра действия, витамины группы В (B_1, B_6, B_{12}), витамин С, переливание плазмы, крови.

Комплексная терапия способствует выживанию таких детей; в дальнейшем они должны находиться под диспансерным наблюдением эндокринолога и педиатра. При этом проводится контроль содержания 17-кетостероидов в моче, электролитов в крови. При присоединении интеркуррентных заболеваний дозу стероидных гормонов следует увеличить.

Гипоальдостеронизм – состояние, характеризующееся ослаблением секреции основных минералокортикоидов и потерей способности почек удерживать натрий.

Истинный гипоальдостеронизм следует отличать от псевдогипоальдостеронизма, т. е. почечного солевого диабета, при котором снижена чувствительность почечных канальцев к действию альдостерона, секреция которого в таких случаях повышена.

Истинный гипоальдостеронизм проявляется в двух вариантах:

а) *транзиторный гипоальдостеронизм новорожденных,* при котором недостаточность секреции альдостерона имеет временный характер и обусловлена лишь задержкой в созревании клубочковой зоны коры надпочечников;

б) *гипоальдостеронизм,* в основе которого лежит *наследственный ферментативный блок в синтезе альдостерона* (недостаточность 18-оксидаз).

Клиника гипоальдостеронизма характеризуется следующими признаками: в первые недели жизни отмечают отказ от пищи, рвоту, потерю массы, развитие обезвоживания, интермиттирующую лихорадку, иногда запоры. Наружные половые органы без отклонений от нормы, гиперплазии коры надпочечников нет. Глюкокортикоидная функция коры надпочечников, суточное выведение 17-кето- и 17-оксикортикостероидов, а также прегнандиола и прегнантриола в пределах возрастной нормы. Характерны изменения электролитного состава крови: гипонатриемия и гиперкалиемия. В моче содержание 17-КС и 17-ОКС нормальное, много 18-гидроксикортикостерона. Экскреция альдостерона с мочой снижена.

Дифференциальный диагноз следует проводить с другими состояниями, приводящими к обезвоживанию и потере солей, прежде всего с пилоростенозом, адреногенитальным синдромом с потерей соли (синдром Дебре – Фибигера), псевдогипоальдостеронизмом. Синдром потери соли исключается на основании нормального спектра C_{21}-стероидов, нормальной экскреции 17-кетостероидов, отсутствия гипогликемии.

Почечные канальцевые дефекты могут быть исключены на основании быстрого эффекта, получаемого при применении стероидных гормонов, и сниженной экскреции альдостерона. Пилоростеноз исключается рентгенологически.

Лечение проводят с помощью солевых растворов (внутривенно капельно до 3 г натрия хлорида в сутки), преднизолона по 1 мг/(кг · сут), что обосновывается положительным влиянием глюкокортикоидов на солевой баланс при дегидратации у детей раннего возраста или ДОКСА по 1–6 мг/сут.

Псевдогипоальдостеронизм – почечный солевой диабет, при котором чувствительность почечных канальцев к действию альдостерона снижена, хотя секреция альдостерона в таких случаях увеличена. Данное состояние может быть врожденным (почечная энзимопатия) или приобретенным (нефрит с потерей солей).

Для псевдогипоальдостеронизма характерны симптомы обезвоживания, гипотрофии, солевого истощения.

В лабораторных исследованиях обнаружены: гипонатриемия, гиперкалиемия, гипернатриурия. Экскреция 17-оксикортикостероидов с мочой нормальная, реакция на АКТГ – удовлетворительная. Суточная экскреция с мочой альдостерона резко повышена.

Дифференциальный диагноз проводится прежде всего с адреногенитальным синдромом с потерей солей и истинным гипоальдостеронизмом (табл. 33).

Лечение сводится к введению солевых растворов.

Нанизм (карликовость) – заболевание, характеризующееся выраженной задержкой роста, при которой длина тела отстает от нормальной величины более чем на 4 сигмальных отклонения. В периоде новорожденности наиболее ярко проявляется группа различных по происхождению заболеваний, объединенных общим термином первичный (примордиальный) нанизм.

У значительной части этих больных низкий рост при рождении связан с мутантным рецессивным геном, у других – обусловлен неблагоприятным течением беременности (тяжелые токсикозы, различные заболевания, профессиональные вредности и т. д.). Уровень гормона роста часто повышен, что указывает на низкую чувствительность к нему тканей-«мишеней» или недостаточную активацию соматомедина. Однако точно патогенез примордиального нанизма остается невыясненным.

Клиника очень полиморфна. При *простой форме,* несмотря на малый рост, сохранены пропорции тела, нормально развиты наружные гениталии, нет других пороков. Дефицит

Таблица 33

Дифференциально-диагностические признаки синдрома потери соли

Признак	Адреногенитальный синдром	Гипоальдостеронизм	Псевдогипоальдостеронизм
Начало заболевания	Первые недели жизни	Первые недели жизни	Первые дни жизни
Рвота, обезвоживание	Типичны для всех состояний		
Пигментация кожи	Может наблюдаться	Нет	Нет
Гипонатриемия, Гиперкалиемия, Ацидоз	Имеется при всех состояниях		
Гипогликемия	Характерна	Нет	Нет
Эозинофилия, Лимфоцитоз	Может наблюдаться	»	»
Экскреция 17-кетостероидов	Резко выражена	Норма	Норма
Экскреция 17-ОКС	Снижена, но может быть нормальной	»	»
Прегнандиол и прегнантриол в моче	Резко повышены	»	»
Экскреция альдостерона	Может быть повышена	Значительно снижена	Очень высокая
Терапевтический эффект	Дезоксикортикостерон + солевой раствор + преднизолон	Дезоксикортикостерон + солевой раствор + преднизолон	Только солевые растворы

массы тела соответствует задержке роста. Нередко таким детям ошибочно устанавливают диагноз недоношенности, хотя у них отсутствуют все признаки незрелости.

При *синдроме Кокэйна и Нэйла* (E. Cockayne, C. Neill) примордиальный нанизм сочетается с резко выраженной гипотрофией, микроцефалией, треугольной формой лица, клювоподобным носом, пигментной ретинопатией и задержкой психомоторного развития.

Синдром Сильвера (H. Silver) характеризуется снижением массы и длины тела, черепно-лицевым дизостозом (недоразвитие нижней челюсти, треугольное лицо, готическое нёбо), асимметрией конечностей, а иногда и асимметричным развитием туловища. Задержка психомоторного развития.

У больных с *синдромом Рабинстайна — Тауби* (J. Rubinstein, H. Taubi), помимо первичного малого роста и массы тела, отмечают черепно-лицевые дизостозы, аномалии пальцев (концевые фаланги короткие и широкие, часто деформированные), психическое недоразвитие, у мальчиков — крипторхизм.

При *лепречаунизме* у детей весьма своеобразное лицо с выпуклыми широко расставленными глазами, низко расположенными ушными раковинами. Отмечаются полная атрофия мышечной ткани, гипертрихоз, гипоплазия наружных половых органов, стеаторея.

Диагноз и дифференциальный диагноз. Для всех форм примордиального нанизма характерно снижение длины и массы тела при рождении, у большинства больных — черепно-лицевые дизостозы. Очень часто первичная карликовость сочетается с пороками развития сердца и почек, у некоторых больных выражены гипопластические процессы в костном мозге. Все эти клинические признаки позволяют сравнительно легко диагностировать заболевание и дифференцировать его с гипофизарным и церебральным нанизмом, хондродистрофией, другими формами задержки роста.

Лечение примордиального нанизма не разработано. Показана диета с дополнительным количеством белка. При отставании костного возраста, что встречается у меньшей части больных, можно рекомендовать анаболические стероиды — ретаболил, метандростенолон и др. У остальных больных следует ограничиваться применением нестероидных анаболизантов — калия оротата (0,05—0,1 г 2—3 раза в день), витаминов. Проводится симптоматическая терапия. Противопоказанным из-за угрозы развития сахарного диабета является использование препаратов человеческого гормона роста (соматотропин и др.).

Прогноз для конечного роста неблагоприятный. Прогноз для жизни зависит от степени поражения мозга и внутренних органов.

Врожденные нарушения формирования полового аппарата. Следует различать нарушения развития половой системы при нормальном мужском или женском фенотипе и пороки развития с интерсексуальным (гермафродитным) строением гениталий. К первой группе относятся больные преимущественно с гипогонадизмом, ко второй — больные с различными формами

гермафродитизма. Наконец, существует немногочисленная группа больных, у которых характер нормально сформированных наружных гениталий не соответствует гонадному либо хромосомному полу.

Гипогонадизм. Заболевание обусловлено снижением или отсутствием функции половых желез. Различают первичный (гипергонадотропный) и вторичный (гипогонадотропный) гипогонадизм. Первый возникает вследствие атрофии или гипоплазии половых желез, второй – дефицита гонадотропных гормонов гипофиза. Этиологию часто установить не удается. В редких случаях наблюдается семейная форма заболевания (синдром Калльманна и др.). Имеют значение болезни матери во время беременности, особенно в первом триместре, применение некоторых медикаментозных средств в это время (резерпин, антибиотики, цитостатические и гормональные препараты), родовая травма.

Клиника в периоде новорожденности характеризуется изменениями только наружных половых органов, эстрагенитальные признаки гипогонадизма проявляются значительно позже. Поэтому гипогонадизм, как правило, можно заподозрить лишь у мальчиков. Яички в мошонке часто отсутствуют (крипторхизм), их можно обнаружить в паховых каналах либо вообще не найти. Если яички доступны пальпации, то обращают на себя внимание резкое уменьшение их размеров, изменение консистенции (в норме они эластичные). Половой член может быть нормальных размеров или уменьшен. Мошонка недоразвита.

Диагноз и дифференциальный диагноз. Поставить диагноз гипогонадизма в раннем возрасте очень затруднительно. При выявлении указанных признаков необходимо наблюдение педиатра и эндокринолога, в дальнейшем – специальное обследование (определение уровня секреции тестостерона, гонадотропных гормонов, проведение функциональных проб яичек) для подтверждения диагноза и идентификации формы гипогонадизма. Дифференциальный диагноз анорхизма (аплазия яичек) и абдоминальной формы крипторхизма основывается на определении количества тестостерона в крови или 17-КС в суточной моче до и после введения хорионического гонадотропина в течение 3 дней подряд в дозе 1500 ЕД/м^2 (разовая доза): при анорхизме увеличения этих показателей не происходит, тогда как у больных с крипторхизмом яички, даже при внутрибрюшинном расположении, способны положительно «ответить» на такую стимуляцию. Эту пробу можно проводить в течение первого месяца жизни ребенка.

Лечение гипогонадизма в раннем возрасте не проводится. По мнению некоторых авторов, низведение яичек в мошонку при крипторхизме следует осуществлять уже в течение первого месяца жизни. Однако такую тактику вряд ли можно считать правильной, потому что крипторхизм не всегда является самостоятельным заболеванием, а может быть признаком гипогонадизма и поэтому перед операцией необходимо не только установление точного диагноза, но и проведение гормональной терапии (введение хориогонина, препаратов тестостерона), небезразличной для ребенка в этом возрасте. С другой стороны, ретенция яичек в периоде новорожденности, особенно у недоношенных детей, встречается часто (2–4 % у доношенных и 15–33 % – у недоношенных, по сводным литературным данным), но в дальнейшем его частота значительно уменьшается в связи с продолжающимся физиологическим процессом опускания яичек и у детей старше года не превышает 0,7 %.

Гермафродитизм. Заболевания, связанные с нарушением половой дифференцировки, должны диагностироваться в периоде новорожденности. От этого во многом зависит выбор паспортного пола ребенка, а значит, социальная и сексуальная ориентация его в дальнейшем. Различают женский псевдогермафродитизм, мужской псевдогермафродитизм и истинный гермафродитизм. При первой форме, несмотря на различной степени выраженности вирилизацию, хромосомный и гонадный пол женский, при второй – кариотип чаще мужской (46XY), но яички могут быть сформированы и при аномальном кариотипе – 47XXY, 46XY/45X и др. У больных с истинным гермафродитизмом в 95 % случаев кариотип женский (46XX), в остальных – мужской или мозаицизм. Гонады у них представлены либо яичком и яичником одновременно, либо формируется смешанная гонада – овотестис.

Патогенез всех форм гермафродитизма связан с нарушением формирования половой системы на 3 уровнях: первый – закладка и дифференцировка первичной гонады по женскому или мужскому типу (под контролем половых хромосом); второй – развитие мезонефральных (вольфовых) протоков под влиянием инкрета эмбрионального семенника и дифференцировка парамезонефральных (мюллеровых) протоков – при отсутствии последнего; третий – формирование внутренних и наружных гениталий при нормальной чувствительности тканей-«мишеней» к половым стероидам.

Женский псевдогермафродитизм связан в основном с адреногенитальным синдромом. Нарушение половой дифференцировки возникает из-за избыточной продукции андрогенов гиперплазированными надпочечниками. В более редких случаях женский псевдогермафродитизм имеет овариальный характер или обусловлен приемом матерью во время беременности андрогенных препаратов.

Природа *мужского псевдогермафродитизма* более разнообразна. В его происхождении могут принимать участие аномальный набор половых хромосом, что приводит к дисгенезии яичек, атрофия эмбрионального семенника до 7–8-й недель беременности, дефицит антимюл-

лерова фактора, вырабатываемого в канальцах, неполноценность фермента 5-редуктазы, способствующей превращению тестостерона в дигидротестостерон, а также недостаточность гормонрецепторного взаимодействия на уровне андрогензависимых тканей.

До настоящего времени неясно, почему при женском кариотипе возможно одновременное развитие коркового (яичник) и мозгового (семенник) компонентов первичной гонады, как это имеет место у больных с истинным гермафродитизмом. Предполагается, что в этом случае существует нераспознанная мозаика, при которой некоторые клоны клеток содержат Y-хромосому, либо Y-хромосома или ее часть транслоцированы на аутосому или X-хромосому, что и определяет развитие тестикулярной ткани.

К л и н и к а при всех формах гермафродитизма имеет много общего и выражается главным образом в интерсексуальном строении наружных половых органов. Однако при каждой разновидности болезни имеются свои особенности.

У больных с адреногенитальным синдромом вирилизация приводит к увеличению клитора, больших половых губ и отсутствию разделения мочеиспускательного канала и влагалища (сохраняется урогенитальный синус). При других формах женского псевдогермафродитизма отмечается преимущественно гипертрофия клитора, урогенитального синуса нет.

Мужской псевдогермафродитизм включает в себя переходные формы от минимальных проявлений феминизации до полной перестройки наружных и частично внутренних половых органов по женскому типу. Различают следующие формы синдрома.

1. *Синдром неполной маскулинизации, феминная форма.* Половой член размером 0,5–1 см (по типу гипертрофированного клитора), мошонка плохо развита, расщеплена, гипоспадия, короткое влагалище. Яички в брюшной полости.

2. *Синдром неполной маскулинизации, маскулинная форма.* Половой член уменьшен в размерах, искривлен, гипоспадия, крипторхизм.

3. *Синдром тестикулярной феминизации.* Строение наружных гениталий максимально приближается к женскому типу, несколько гипертрофирован клитор, имеются влагалище, матка, мочеиспускательный канал открывается отдельно от влагалища. Яичники находятся в брюшной полости или в толще больших половых губ.

4. *Дисгенезия яичек* (кариотип чаще 46XY/45X). Половой член недоразвит, крипторхизм, промежностная или мошоночная форма гипоспадии. При лапаротомии обнаруживают рудиментарные яички, часто с одной стороны недифференцированную гонаду (streak) с преобладанием клеточных элементов мозгового слоя, а также матку и трубы.

5. *Синдром Клайнфелтера с гермафродитными гениталиями* (кариотип 47XXY). Половой член малых размеров, яички маленькие и очень плотные, часто находятся в паховых каналах, мошонка гипоплазирована и расщеплена.

Истинный гермафродитизм встречается очень редко и клинически характеризуется смешанным строением наружных и внутренних гениталий.

Д и а г н о з и д и ф ф е р е н ц и а л ь н ы й д и а г н о з. Термин «гермафродитизм» в качестве самостоятельной нозологической формы неправомочен ни в медицинском, ни в социально-правовом аспекте. Ребенка нельзя выписать из родильного дома, не сообщив родителям о его половой принадлежности. Поэтому важнейшей задачей педиатра-неонатолога является установление формы гермафродитизма, а если это невозможно, то по совокупности клинических и лабораторных данных рекомендовать выбор паспортного пола до подтверждения диагноза. Приводим несколько видоизмененную схему Э. П. Касаткиной (1979), в которой даны рекомендации врачу родильного дома по проведению этих мероприятий.

I. Наружные половые органы новорожденного приближаются к женским, кавернозные тела небольших размеров, гонады не пальпируются. Можно выбрать женский пол, так как при любом варианте гермафродитизма он окажется более целесообразным. На 4–6-й день жизни исследуется половой хроматин.

Если половой хроматин положительный, возможен женский псевдогермафродитизм или истинный гермафродитизм (редко); если половой хроматин отрицательный, то это один из вариантов мужского псевдогермафродитизма с резким снижением функции яичек или нечувствительностью к андрогенам (в связи с чем женский паспортный пол более целесообразен).

Далее исследуют экскрецию 17-КС с мочой (в норме – около 0,5 мг/сут) или 17-ОН-прогестерона в крови. В случае, если эти показатели повышены, предполагают, что имеется врожденная вирилизирующая гиперплазия надпочечников (адреногенитальный синдром), и ребенка переводят в эндокринологическое отделение.

Если же показатели нормальные, что может быть при женском псевдогермафродитизме (ненадпочечниковая форма), истинном гермафродитизме, то необходимо рекомендовать в возрасте не старше 2 лет обследование и лечение в специализированном стационаре (лапаротомия, коррекция наружных гениталий).

II. Наружные половые органы приближаются к мужским, кавернозные тела развиты, гонады не пальпируются. Пол ребенка не устанавливается без исследования полового хроматина и 17-КС в суточной моче (17-ОН-прогестерона в крови).

Если половой хроматин положительный, то возможны адреногенитальный синдром или истинный гермафродитизм (редко). В том случае, когда показатели экскреции 17-КС повы-

шены, диагноз адреногенитального синдрома сомнений не вызывает, устанавливается женский пол, ребенок подлежит переводу в эндокринологическое отделение для подбора дозы глюкокортикоидов.

При нормальных показателях 17-КС или 17-ОН-прогестерона речь может идти либо об истинном гермафродитизме (устанавливается мужской пол), либо о синдроме Клайнфелтера с гермафродитными гениталиями.

Если же половой хроматин отрицательный, то это один из вариантов мужского псевдогермафродитизма. Удовлетворительное развитие полового члена указывает на достаточную функцию яичек – целесообразен выбор мужского пола. Всем детям с установленным мужским полом необходимо в дальнейшем осуществить функциональную пробу яичек, лапаротомию, коррекцию наружных гениталий.

III. Наружные гениталии мужского типа, яички не определяются. До выбора пола исследуется половой хроматин.

Если половой хроматин положительный – это адреногенитальный синдром. Устанавливают женский пол, ребенка переводят в эндокринологический стационар для подбора дозы глюкокортикоидов. В дальнейшем – коррекция наружных гениталий в гинекологическом отделении.

В случае отрицательного полового хроматина возможны или брюшная форма крипторхизма, или синдром атрофии яичек (анорхизм). В обоих случаях устанавливается мужской пол. В дальнейшем необходимы дифференциальный диагноз с помощью функциональной пробы яичек, лапаротомии, наблюдение эндокринолога и уролога (хирурга).

IV. Наружные гениталии женского типа, в больших половых губах пальпируются гонады (яички). В этом случае диагностируют синдром тестикулярной феминизации. Устанавливают женский пол, несмотря на отрицательный половой хроматин и мужской кариотип. Выбор женского пола обусловлен полной нечувствительностью к андрогенам и феминизацией половых органов. В дальнейшем – наблюдение эндокринолога и гинеколога.

Синдром Шерешевского – Тернера (H. Turner), *синдром Нунена* (S. Noonan), *синдром Бонневи – Уллъриха* (O. Ullrich, K. Bonnevie). Эти заболевания имеют сходную клиническую картину (ряд специфических морфогенетических признаков), при них отмечают врожденные нарушения полового развития от агенезии до недостаточности половых желез различной степени.

Этиология неизвестна. Имеют значение пожилой возраст родителей, неблагоприятные факторы в течении беременности (профессиональные вредности, болезни в первые недели, применение цитостатических и некоторых других препаратов). При наиболее частой форме – синдроме Шерешевского – Тернера – имеют место нерасхождение половых хромосом в процессе деления гаметы и формирование зиготы с аномальным кариотипом – 45X. Однако нормальный кариотип при двух других синдромах указывает на то, что патогенез пороков связан, вероятно, с генами, локализованными не только на половых хромосомах, но и на аутосомах.

Клиника при всех синдромах у новорожденных детей характеризуется лимфоидными отеками в области шеи, кистей и стоп, широкой грудной клеткой, воронкообразной грудиной, маленькими, широко расставленными сосками, эпикантом, гипертелоризмом, высоким и узким нёбом, деформированными, низко расположенными ушными раковинами, изменениями дерматоглифики (множество мелких перекрещенных складок на ладонях) и другими стигмами. При синдромах Шерешевского – Тернера и Нунена часто наблюдается порок сердца (коарктация аорты, стеноз легочной артерии и др.), реже – порок развития мочевыделительной системы. У девочек с синдромом Шерешевского – Тернера наружные половые органы сформированы правильно, однако отмечаются агенезия или дисгенезия яичников. Гипоплазированные яичники могут иметь место и у больных с мозаицизмом (45X/46XX). У мальчиков при всех синдромах яички недоразвиты, часто не опущены в мошонку, половой член малых размеров. Нередко имеет место гипоспадия, что в сочетании с микропенисом и брюшной ретенцией яичек создает клиническую картину синдрома неполной маскулинизации (ложного мужского гермафродитизма).

Диагноз и дифференциальный диагноз. У новорожденного поставить диагноз любого из 3 синдромов – задача нелегкая. Однако наличие указанных признаков дает основание для цитогенетических исследований. У девочек с синдромом Шерешевского – Тернера половой хроматин не обнаруживается, что подтверждает диагноз заболевания. Дифференцировать в этом случае следует с тестикулярной феминизацией, однако отсутствие яичек и кариотип 45X помогают высказаться в пользу синдрома Шерешевского – Тернера. У девочек и мальчиков при наличии всех признаков заболевания (включая врожденные пороки внутренних органов), но нормальном кариотипе диагностируют синдром Нунена. У больных с синдромом Бонневи – Ульриха типичная клиническая картина пороками сердца и почек не сопровождается, кариотип нормальный.

Лечение в раннем возрасте не проводится. В дальнейшем осуществляются мероприятия, направленные на стимуляцию физического развития, коррекцию врожденных пороков, а в возрасте старше 16 – 17 лет проводится заместительная терапия половыми гормонами. Прогноз для роста сомнительный, для полового развития – неблагоприятный.

Синдром Клайнфелтера (H. Klinefelter) – форма нарушения полового развития, при которой фенотип не совпадает с характером полового хроматина. Если у девочек с синдромом Шерешевского – Тернера половой хроматин отсутствует, то у мальчиков с синдромом Клайнфелтера, напротив, он обнаруживается в большинстве случаев. Это обусловлено лишней (одной или несколькими) X-хромосомой в клетках у этих больных. Наиболее часто встречается кариотип 47XXY.

Клиника при рождении обычно мало выражена, за исключением тех немногочисленных больных, у которых отмечаются наружные половые органы с признаками гермафродитизма; это одна из форм синдрома неполной маскулинизации. У остальных больных с полным мужским фенотипом можно обнаружить уменьшенные в размерах и очень плотные на ощупь яички, нередко не опущенные в мошонку. У части больных задержано психомоторное развитие.

Диагноз подтверждается при обнаружении полового хроматина. Дифференцировать следует с ложным женским и истинным гермафродитизмом (исследуют кариотип, определяют суточную экскрецию 17-КС с мочой). Очень редко встречаются больные с синдромом Клайнфелтера, у которых имеется кариотип – 46XX («утеряна» Y-хромосома). При наличии доступных пальпации яичек у этих больных дифференциальный диагноз с ложным женским и истинным гермафродитизмом не представляет сложности; если одно или оба яичка находятся в брюшной полости, диагноз устанавливается с помощью лапаротомии и гистологического исследования гонады.

Лечение больных с синдромом Клайнфелтера в периоде новорожденности не проводится. В пубертатном возрасте некоторым больным при сохранном интеллекте можно назначать половые гормоны.

Прогноз для репродуктивной функции неблагоприятный, однако андрогенная активность может быть достаточной.

Сахарный диабет встречается у новорожденных очень редко. Он может иметь врожденный характер в связи с недостаточной продукцией инсулина поджелудочной железой, т. е. быть первичным. Встречается и вторичный диабет в случае поражения островкового аппарата поджелудочной железы при цитомегалии, сифилисе, токсоплазмозе. Синдром сахарного диабета может наблюдаться у новорожденных с гемолитической болезнью. Диабет может быть связан с усиленной продукцией гормона роста. Причиной указанного заболевания у новорожденных может быть разрушение инсулина антителами к нему, попавшими от матери. Встречаются случаи транзиторного диабета у новорожденных с интранатальной асфиксией.

При цитомегалии в клетках железистого эпителия и панкреатических островков (Лангерганса) находят внутриядерные включения, обусловленные вирусом цитомегалии. В случаях тяжелой гемолитической болезни в поджелудочной железе наблюдается интенсивный эритропоэз и функция островкового аппарата железы может снижаться.

Разрастание соединительной ткани в поджелудочной железе при сифилисе и муковисцидозе приводит к снижению продукции инсулина.

Клинические проявления сахарного диабета у новорожденных заключаются в полифагии (дети жадно сосут) и полиурии. Обращает на себя внимание тот факт, что при хорошем аппетите прибавка массы тела плохая или отмечается ее потеря. Пеленки у таких детей при высыхании твердые, «накрахмаленные». Очень быстро развивается диабетическая кома. Диагноз ставится чаще всего неправильно, так как резкая дегидратация, нарушение общего состояния и расстройство дыхания при коме расцениваются как инфекционная патология. Несмотря на тяжелое течение, прогноз при своевременно начатом лечении благоприятный.

Лечение заключается во введении инсулина; предпочтение отдается простому инсулину; суточная доза не должна превышать 30 ЕД. Кратность введения – 3–4 раза в день по 2, 4 или 6 ЕД. Следует отметить лабильность гликемии у новорожденных и развитие гипогликемических состояний независимо от дозы инсулина. При лечении инсулином необходим тщательный контроль за сахаром крови и мочи. Ребенок должен находиться на естественном или искусственном вскармливании молочными смесями.

ОБМЕННЫЕ НАРУШЕНИЯ

Гипогликемия. Динамику уровня гликемии у новорожденных см. гл. 5.

Различают следующие формы гипогликемий у новорожденных.

1. Ранняя неонатальная гипогликемия, развивающаяся в первые 6–12 ч жизни у недоношенных (менее 1,5 кг), детей с массой тела, отстающей от срока гестации, родившихся у матерей с сахарным диабетом, а также испытавших длительную внутриутробную гипоксию, асфиксию в родах.

2. Вторичная гипогликемия у детей с перинатальными поражениями мозга, кровоизлияниями в надпочечники, переохлаждением, инфекциями, пороками сердца, синдромом дыхательных расстройств.

3. Классическая транзиторная неонатальная гипогликемия, характеризующаяся типичными клинико-лабораторными признаками, у детей конца первых суток и всей первой недели жизни.

4. Персистирующая гипогликемия у детей с наследственными аномалиями обмена веществ (гликогенозы, галактоземия, лейциноз и др.), надпочечниковой недостаточностью, инсулиномой, синдромом Беквита, идиопатическая.

Частота клинически диагностируемых гипогликемий составляет около 0,2–0,4% у доношенных и 4–8% у недоношенных новорожденных, причем 80% всех неонатальных гипогликемий приходится на ранние формы и 5–8% – на классическую транзиторную.

По патогенезу выделяют следующие неонатальные гипогликемии.

I. Обусловленные низким образованием глюкозы:

а) малые запасы гликогена и подкожного жира (недоношенные и дети с пренатальной гипотрофией, некомпенсированное голодание);

б) дефекты обмена (гликогеновая болезнь I и II типа, галактоземия, пропионовая и метилмалоновая ацидемии, лейциноз, тирозиноз).

II. Обусловленные повышенной утилизацией глюкозы:

а) стресс (внутриутробная и интранатальная гипоксия, гипотермия, инфекции);

б) гиперинсулинизм:

1) абсолютный (дети от матерей с сахарным диабетом, тяжелые формы гемолитической болезни новорожденных, инсулинома, синдром Беквита – пупочная грыжа, большой язык, висцеромегалия, чувствительность к лейцину);

2) относительный (гипопитуитаризм, дефицит глюкокортикоидов, дефицит глюкагона).

III. Ятрогенный (терапия матери противодиабетическими сульфаниламидами, введение матери в родах большого количества глюкозы – более 6–8 г в час или внезапное прекращение внутривенного вливания гиперосмолярных растворов глюкозы новорожденному).

Клиника. Ранняя неонатальная гипогликемия в 80% случаев протекает клинически бессимптомно. Считается, что приблизительно у половины детей с уровнем глюкозы менее 1,67 ммоль/л развиваются следующие признаки: бледность, потливость, слабый крик, апатия и отказ от кормления, вялость (иногда, наоборот, вначале могут отмечаться тремор, подергивание конечностей, раздражительность), падение тонуса глазных яблок, нестабильность температуры (склонность к гипотермии), приступы одышки, цианоза и брадикардии или даже апноэ, остановки сердца, судороги.

Диагноз основан на определении уровня гликемии. Диагностируют гипогликемию у детей первых трех дней жизни в случае, если в крови уровень глюкозы меньше чем 1,39 ммоль/л, и у более старших – 1,67–1,94 ммоль/л. Учитывая достаточно низкую клиническую проявляемость гипогликемии, у детей, относимых к группе риска по ее развитию, целесообразно определять уровень глюкозы (не сахара по Хагедорну – Иенсену!) каждые 4–6 ч в первые сутки жизни и далее в первую неделю жизни 1–2 раза в сутки.

Лечение. Внутривенное вливание 20% раствора глюкозы – 2–4 мл/кг массы тела со скоростью 1 мл/мин и далее – 10% раствор глюкозы – 80 мл/(кг·сут), а после достижения уровня глюкозы в крови 2,78 ммоль/л – ее 5% раствора. На каждые 100 мл вводимого раствора глюкозы добавляют 2–3 мл 10% раствора кальция глюконата и 2 ммоль натрия хлорида (у детей старше 3 сут – и 1,5 ммоль хлорида калия). Кормление ребенка начинают при исчезновении клинических признаков гипогликемии.

Не следует внезапно прекращать внутривенное вливание концентрированного раствора глюкозы, так как сохраняющийся гиперинсулинизм (в ответ на нагрузку глюкозой) может привести вновь к гипогликемическому симптомокомплексу.

Если через 6 ч от начала лечения уровень гликемии не превышает 1,67 ммоль/л, необходимо назначить гидрокортизон по 5 мг/кг массы тела (каждые 12 ч) и АКТГ (4 ЕД/кг), также каждые 12 ч. Если и это не помогает, прибегают к введению глюкагона (0,3 мл/кг 2–3 раза в сутки) или эфедрина (0,5 мг/кг 3 раза в день), диазоксина (10–20 мг/кг, разделенных на 3 приема).

Все препараты дают в течение 2–5 дней.

Гипокальциемия. У новорожденных встречаются: ранняя (первые 2–3 сут жизни) и поздняя (с 5-го по 14-й день жизни) гипокальциемии. Динамику уровня кальция крови у здоровых новорожденных см. приложение 1. Гипокальциемия диагностируется при уровне кальция в крови ниже 1,75 ммоль/л. Ранняя неонатальная гипокальциемия бывает гораздо чаще поздней (тетании новорожденных). К группе высокого риска по развитию ранней неонатальной гипокальциемии относятся: недоношенные, дети с внутричерепной родовой травмой, с СДР, родившиеся у матерей с сахарным диабетом или при преждевременной отслойке плаценты, а также в состоянии тяжелой асфиксии, которым при рождении вводили натрия гидрокарбонат, способствующий снижению ионизированного кальция крови.

Патогенез гипокальциемии может быть обусловлен, с одной стороны, бедностью организма недоношенных кальцием, а с другой – функциональным гипопаратиреоидизмом новорожденного, обусловленным повышенной активностью этих желез у матери, особенно при остеомаляциях; недостатке витамина D. При прогрессирующей гипокальциемии надо думать о гипо- или аплазии околощитовидных желез (синдром ди Георге и др.), врожденном гипопаратиреозе.

Клиника ранней неонатальной гипокальциемии: одышка и поверхностное дыхание, эпизоды цианоза и даже апноэ, бледность кожных покровов и тахикардия, пронзительный

крик, повышенная возбудимость, особенно при прикосновении к ребенку, подергивание и тремор конечностей, сменяющиеся общей вялостью, гипотонией, судороги, вздутие живота.

Тетания новорожденных встречается, как правило, у детей на искусственном вскармливании, так как в коровьем молоке отношение Ca/P гораздо ниже, чем в женском, что ведет к высокому уровню фосфатов в крови и гиперфункции околощитовидных желез. Клиническая картина характеризуется тоническими судорогами, приступами апноэ, вздутием живота. Классические признаки тетании (спазмофилии) у более старших детей (ларингоспазм, карпопедальный спазм, симптомы Хвостека и Труссо), как правило, отсутствуют.

Диагноз ставится на основании характерных клинических и лабораторных данных (уровень кальция в крови ниже 1,75 ммоль/л, а ионизированного кальция – ниже 0,75 ммоль/л). На ЭКГ при гипокальциемии характерно увеличение продолжительности комплекса Q – T более 0,2 с.

Лечение. Внутривенное вливание 10% раствора кальция глюконата из расчета 1–2 мл/кг со скоростью 1 мл/мин, не допуская развития брадикардии. Далее препараты кальция назначают в суточной дозе из расчета 75 мг элементарного кальция на 1 кг массы тела, т. е. $^1/_2$ чайной ложки кальция глюконата на 1 кг массы в сутки. Детям с неонатальной гипокальциемией показано назначение профилактических доз витамина D_2 (400–500 ЕД/сут) с конца первой недели жизни. Вскармливание детей с гипокальциемией целесообразно осуществлять материнским или донорским молоком.

Гипомагниемию у новорожденных диагностируют при снижении уровня магния в сыворотке крови ниже 0,62 ммоль/л, хотя клинически она проявляется лишь при уровне, меньшем чем 0,49 ммоль/л. Гипомагниемии способствуют те же факторы, что и гипокальциемии: недоношенность, сахарный диабет у матери, рождение в состоянии пренатальной гипотрофии, тяжелая асфиксия. Кроме того, к гипомагниемии могут привести гипомагниемия у матери, заменное переливание крови, диарея, назначение диуретических средств (фуросемида, осмотических диуретиков), вливания избыточных количеств кальция – хлорида или глюконата, гиперосмолярных растворов глюкозы.

Патогенез гипомагниемии может определяться как транзиторным гипопаратиреоидизмом, так и связыванием магния крови (цитрат при заменном переливании крови), избыточным выведением его из организма (диарея, мочегонные, вливания гиперосмолярных растворов) или недостаточным поступлением (парентеральное питание без добавления солей магния).

Клиника. Характерны гипервозбудимость, тремор, мышечное дрожание или мышечные подергивания, ригидность мышц, тонические или клонические генерализованные или локальные судороги, сходные с тетанией при гипокальциемии. У недоношенных проявлениями дефицита магния могут быть вялость, мышечная гипотония, остановки дыхания, брадикардия, отеки, необычный крик с преобладанием высокочастотных компонент, гипотония глазных яблок.

Диагноз основан на обнаружении низкого уровня магния в сыворотке крови (ниже 0,62 ммоль/л), повышении отношения K/Mg в сыворотке более 7,35 (норма 2,42), Ca/Mg – более 4,63 (норма 2,62), обнаружении на ЭКГ инверсии зубца T и снижения интервала S – T. Если у новорожденного с гипокальциемией вливание препаратов кальция не приводит к купированию клинической картины, то надо думать о гипомагниемии и ввести препараты магния.

Лечение. Внутримышечное введение 25% раствора магния сульфата в первые сутки по 0,4 мл/кг каждые 6 ч и далее по показаниям, но не реже 1 раза в сутки. Внутривенно допустимо вводить лишь 1% раствор магния.

Гипермагниемия – ятрогенный синдром, который может быть вызван избыточной магнезиальной терапией по отношению как к матери (например, по поводу токсикоза беременных), так и к ребенку (по поводу судорог, гипервозбудимости).

Клиника – гипотония, слабый крик, остановки дыхания, цианоз, признаки глубокого угнетения ЦНС. Нервно-мышечная депрессия и цианоз отмечаются при уровне магния в сыворотке крови 1,65–2,7 ммоль/л, затрудненное мочеиспускание – 2,06 ммоль/л, угнетение ЦНС – 2,47–3,29 ммоль/л, остановки дыхания и кома – 4,9–7,0 ммоль/л.

Специфического лечения не разработано. Проводят инфузионную терапию в сочетании с назначением диуретиков (фуросемид, этакриновая кислота), иногда (при тяжелом угнетении ЦНС) даже прибегают к заменным переливаниям крови.

ПРЕНАТАЛЬНАЯ ГИПОТРОФИЯ

Пренатальная гипотрофия («маловесный для срока» ребенок, врожденная гипотрофия) – хроническое расстройство питания плода, т. е. рождение ребенка в срок, но с более низкой массой тела, чем положено по сроку гестации.

Этиология. Среди причин, вызывающих развитие пренатальных гипотрофий, выделяют: внутриутробные инфекции, хромосомные аберрации (трисомия, синдром Шерешевского – Тернера), наследственные аномалии обмена (галактоземия), врожденную гипофункцию щито-

видной железы, церебральный гипоталамический нанизм, многоплодную беременность, изменения плаценты и пуповины (наличие одной пупочной артерии, неправильное прикрепление пуповины), неполноценное питание матери во время беременности.

На первом месте среди причин пренатальной гипотрофии находятся внутриутробные инфекции и поздний токсикоз беременных, далее – заболевания матери (сердечно-сосудистые заболевания, эндокринопатии), профессиональные вредности (химическое производство, вибрация). Беременность без явных патологических явлений отмечена только у 14% женщин, родивших гипотрофичных детей.

Патогенез внутриутробной гипотрофии не вполне изучен. В настоящее время можно считать доказанным, что основным его звеном является хроническая плацентарная недостаточность, т. е. расстройство маточно-плацентарного кровообращения. Состояние длительного кислородного голодания приводит к нарушению окислительных процессов в организме плода, обусловливает нарушение важнейших видов обмена веществ, формирование функциональной и морфологической незрелости плода.

Для диагностики внутриутробной гипотрофии у доношенных новорожденных Е. М. Фатеева (1969) предлагает использовать следующие критерии:

1) массо-ростовой коэффициент меньше 60;

2) дефицит массы тела превышает 10% (масса тела при рождении менее 2800 г);

3) длина тела и окружность головы соответствуют или несколько ниже нормы.

По клинико-антропометрическим признакам пренатальную гипотрофию разделяют на две группы.

У детей 1-й группы значительный дефицит массы сочетается с таким же отставанием длины тела и окружности головы от долженствующих параметров. Симптомы пониженного питания выражены умеренно или отсутствуют, а по внешнему виду их трудно отличить от недоношенных. Установлено, что у этих детей постоянно отмечался низкий темп роста начиная со второго триместра внутриутробной жизни.

Ко 2-й группе относят детей, у которых имеется значительный дефицит массы, а длина тела и окружность головы незначительно отстают от долженствующих или остаются в пределах нормы. У них часто определяют симптомы потери массы (свисают складки, понижен тургор, нередко – эксикоз). Они производят впечатление длинных, худых, с относительно большой головой и по внешнему виду напоминают детей с постнатальным нарушением питания алиментарного или инфекционного происхождения. У этих детей во внеутробном периоде отмечаются длительный период нормального темпа роста, а затем остановка его. При токсикозе первой половины беременности, при профессиональных вредностях, действующих во внутриутробном периоде, помимо дефицита массы, во многих случаях наблюдаются отставание роста, дистрофия кожных покровов, пороки развития, энцефалопатия. При поздних токсикозах беременных чаще выражены отставание массы, чем роста, функциональные изменения ЦНС.

Клиника. Принято различать гипотрофию I степени (легкую форму), II степени (среднетяжелую) и наиболее тяжелую форму – гипотрофию III степени.

Для гипотрофии I степени характерно умеренное снижение массы новорожденного по сравнению с массой здорового ребенка, родившегося при том же сроке беременности. Дефицит массы не превышает 15–20% массы здоровых детей. Характерно также умеренное уменьшение подкожного жирового слоя. Кожные покровы имеют бледно-розовую окраску с различной степени цианозом, одновременно отмечают понижение тургора тканей и тонуса мышц.

При пренатальной гипотрофии II степени имеет место отставание в массе до 30%. Такие дети отстают в росте на 1–1,5 см по сравнению со здоровыми детьми, родившимися при том же сроке беременности. Отчетливо заметны дистрофические изменения кожных покровов и подкожного жирового слоя. Вследствие снижения эластичности кожа легко собирается в складки, плохо расправляется, на фоне бледности кожных покровов более постоянным является цианоз, развивается сухость кожи с обильным шелушением.

Для III степени пренатальной гипотрофии типично резкое уменьшение подкожного жирового слоя. Дефицит массы составляет более 30%. Более постоянным является глубокое отставание ребенка не только в массе и в росте – дефицит роста составляет 2–4 см по сравнению со здоровыми новорожденными. У этих детей отмечается дистрофия кожных покровов в виде резкой сухости и трещин кожи в области стоп, паховых складках, нижней части живота. У новорожденного, родившегося в состоянии гипотрофии, очень часто наблюдаются изменения ряда органов и систем. В первые часы и дни жизни у таких детей обращают на себя внимание общая вялость, нарушение сна, снижение или полное отсутствие сосательного, реже глотательного рефлекса, изменение тонуса мышц. Часто снижены или отсутствуют рефлексы новорожденного (Робинсона, Бабкина, Бабинского, Моро и др.). В ряде случаев наблюдается повышенная нервно-рефлекторная возбудимость, связанная не только с гемоликвородинамическими нарушениями в ЦНС, но и с обменными нарушениями, гипогликемией, метаболическим ацидозом и т. д. Часто имеются нарушения дыхания, связанные как с гипоксическим поражением ЦНС, обменными нарушениями, так и с незрелостью легочной ткани, нарушением становления постнатального легочного кровообращения.

Дыхание у таких детей поверхностное, нарушены частота и ритм дыхательных движений, возможно развитие вторичной асфиксии. Часто имеются также изменения сердечно-сосудистой системы: приглушение сердечных тонов, брадикардия, появление систолического шума на верхушке сердца.

Довольно часто наблюдаются нарушение функции желудочно-кишечного тракта, наклонность к частым срыгиваниям, понижение аппетита, изменение стула (задержка отхождения мекония, учащение).

Из других особенностей развития новорожденных с проявлениями пренатальной гипотрофии в периоде 7—10 дней после родов нужно отметить большее снижение массы и медленное ее восстановление, задержку отпадения пупочного остатка и плохое заживление пупочной ранки. У детей с пренатальной гипотрофией имеется низкая сопротивляемость организма, они восприимчивы к различным инфекционным заболеваниям.

Наблюдаются нарушения оссификации в костях черепа, грудной клетки, верхних и нижних конечностей, нарушения развития ядер окостенения.

Дистрофические изменения кожи выявляются в форме повышенной ее сухости с обильным пластинчатым или отрубевидным шелушением, часто наблюдаются трещины в области паховых складок, нижней части живота, кистях и стопах.

В крови наблюдается повышенное количество гемоглобина, что связано с компенсаторным увеличением фетального гемоглобина. Количество лейкоцитов у новорожденных с пренатальной гипотрофией при рождении несколько снижено и продолжает снижаться до 7-го дня жизни. У 50% детей запаздывает первый перекрест.

Пропорционально степени выраженности гипотрофии при исследовании факторов свертывающей системы крови наблюдается гипокоагуляция, в связи с чем такие дети склонны к кровоточивости. Частично она связана с морфологической незрелостью печени, так как гипокоагуляция даже на фоне проводимого лечения остается выраженной и после 7-го дня жизни.

Желтуха у таких детей появляется ко 2—3-му дню жизни, остается длительно и проходит только при ее лечении, так как наблюдается снижение конъюгирующей функции печени из-за снижения активности ферментной системы трансферазы глюкуроновой кислоты.

Особенностью пищеварения у новорожденных с пренатальной гипотрофией является то, что эти дети плохо выдерживают перерывы 6—12 ч после рождения. В первый день жизни они в среднем высасывают не более 50 мл сцеженного грудного молока и до 75 мл 5% или 10% глюкозы. Предлагаемая норма грудного молока этим детям приводит к частым срыгиваниям и учащению стула.

Мекониевый характер стула иногда задерживается до 4—5-го дня жизни, суточный диурез обычно усилен в первые 3 дня жизни.

Новорожденные дети с пренатальной гипотрофией уже рождаются с нарушением обменных процессов (гипопротеинемией, гипогликемией, липемией), выраженной гипокоагуляцией, сниженной функцией ферментативных систем, нарушениями водного и билирубинового обмена, КОС и буферных систем, имеющими не физиологический характер, свойственный здоровым новорожденным детям, а свидетельствующими о глубоких патологических изменениях, особенно у новорожденных со II и III степенью пренатальной гипотрофии.

Л е ч е н и е. Все лечебные мероприятия должны осуществляться на фоне правильно организованного вскармливания и ухода за новорожденным. Вскармливание новорожденного с проявлениями пренатальной гипотрофии нередко сопряжено с большими трудностями. Они обусловлены в первую очередь тем, что у таких детей ослаблены сосательный и глотательный рефлексы. Поэтому при снижении пищевого рефлекса процесс кормления должен происходить с помощью зонда. Вопрос о первом прикладывании к груди решают дифференцированно в зависимости от общего состояния ребенка и степени пренатальной гипотрофии.

Новорожденного, у которого имеется гипотрофия, наиболее рационально кормить 7—8 раз в сутки. В первые 5—7 дней жизни необходимо давать только грудное молоко. При улучшении общего состояния, аппетита, некотором нарастании массы с конца 1-й недели жизни следует дополнительно вводить белковые препараты. Лучшим белковым препаратом является творог из кефира и ионитного молока. Добавлять его надо к грудному молоку в количестве 5—7 г в сутки.

Принципы ухода за новорожденными с пренатальной гипотрофией, особенно II—III степени, и вскармливания их такие же, как и недоношенных новорожденных. Дети нуждаются в постоянном согревании, тщательном уходе за пупочной ранкой и кожей. После выписки из родильного дома дети должны находиться под диспансерным наблюдением невропатолога и педиатра.

В первые дни жизни таким детям показаны внутривенные вливания плазмы и крови из расчета 5—7 мл/(кг · сут). Число переливаний плазмы определяется в зависимости от состояния новорожденного (в среднем следует провести до 5—7 переливаний). В комплекс лечения должны быть также включены витамины: аскорбиновая кислота по 100 мг в день внутрь, витамин B_1 по 10—15 мг внутрь, витамин B_6 по 15—20 мг (2,5% раствор внутримышечно через день). Показан и витамин B_{12} по 30—50 мкг внутримышечно (всего 10—15 инъекций)

через день. Для поднятия общего тонуса организма и улучшения процессов обмена веществ у детей с пренатальной гипотрофией показано назначение гормонов. С 3–4-й недели жизни новорожденному целесообразно назначать анаболические гормоны по 0,1 мг/(кг · сут) в течение 3–4 нед. Как стимулирующее средство необходимо применять апилак в течение 10–14 дней в виде свечей.

Профилактика. В настоящее время предлагаются методы антенатальной диагностики развивающейся гипотрофии плода: ультразвуковой метод измерения параметров в динамике его развития, исследование экскреции эстриола с мочой и ферментов окситоциназы и термостабильного изоэнзима щелочной фосфатазы в крови беременной женщины, уровня креатинина и аминокислотного спектра амниотической жидкости.

Развитие и совершенствование методов антенатальной диагностики будут способствовать и более раннему началу лечения дистрофических состояний. С этой целью, наряду с профилактическим лечением заболеваний у матери, рекомендуют использовать и лекарственные препараты, улучшающие маточно-плацентарное кровообращение.

ДИСФУНКЦИИ И ФЕРМЕНТОПАТИИ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА

Рвоты и срыгивания – частые симптомы у новорожденных. Препятствием для нормальной функции желудочно-кишечного тракта у детей, особенно родившихся до срока, могут быть плохая координация сосания и глотания, несостоятельность мускулатуры пищеводно-желудочного перехода (наиболее частая причина срыгиваний), замедленное время опорожнения желудка вследствие пониженной кислотности желудочного сока и продукции пепсиногена, гипомоторная активность желудочно-кишечного тракта или ее дискоординация.

Если срыгивание – явление, не внушающее тревоги, то рвота, напротив, симптом, настораживающий неонатолога. Она нередко является признаком, при котором требуется немедленное вмешательство. Рвота происходит при участии мышц брюшного пресса; содержимое желудка при этом стремительно выбрасывается; в конце акта ребенок издает звук, производящий впечатление, будто он давится. Проглоченное, но не попавшее в желудок молоко (препятствие в пищеводе) не выбрасывается в виде фонтана, а как бы выжимается обратно. Рвоту желчью распознают по желтовато-зеленому цвету рвотных масс. Содержимое кишечника может при ретроперистальтической волне попасть в желудок и смешиваться с рвотными массами. При кровавой рвоте в случае, когда она связана с кровотечением из желудка, кровь не изменена; если же последняя в течение продолжительного времени находилась в желудке, рвотные массы имеют темно-коричневый цвет и похожи на кофейную гущу. У детей первого дня жизни в рвотных массах часто обнаруживается заглоченная материнская кровь.

Рвоты могут быть подразделены на *первичные* и *вторичные (симптоматические)*. С точки зрения лечебных мероприятий важно подразделение желудочно-кишечных форм рвот на *функциональные* и *органические*. Симптоматические формы рвот наиболее часто возникают при церебральных нарушениях, инфекционных заболеваниях, некоторых разновидностях болезней обмена веществ.

Дифференциально-диагностический алгоритм при рвотах у новорожденных детей представлен в табл. 34, 35.

Таблица 34

Дифференциальный диагноз рвоты у новорожденных

Характер рвоты			
свернувшимся молоком	с примесью желчи	с каловым запахом	с примесью крови
Недоношенность Перекармливание Аэрофагия Атрезия пищевода Стеноз пищевода Диафрагмальная грыжа Короткий пищевод Пилоростеноз Адреногенитальный синдром	Атрезии и стенозы двенадцатиперстной кишки, атрезия тонкой и толстой кишки Мекониевый илеус Истинный мегадуоденум Мегаколон	Поздние стадии различных видов кишечной непроходимости	Истинная мелена, врожденные язвы пищеварительного тракта, некоторые формы мегагастродуоденума. Дивертикул Меккеля. Инвагинация

Таблица 35

Особенности рвоты у новорожденных при некоторых состояниях и заболеваниях

Заболевание	Частота и интенсивность рвоты	Сопутствующий признак	Параклинические изменения
Перекармливание	Может наблюдаться после каждого кормления	Избыточная лактация, передозировка молока	Нет
Аэрофагия	Обычно в горизонтальном положении, при пеленании, частота различна	Гипогалактия, несоответствие соска и рта ребенка	Большой газовый пузырь над уровнем пищи (рентгенологически)
Атрезия пищевода	После первого кормления	Беспокойство, цианоз, пенистые выделения изо рта	Невозможность провести зондирование пищевода
Атрезия и стеноз тонкой кишки	Частая и обильная	Желчь в рвотных массах	Рентгенологически: непроходимость, гипокалиемия
Мекониевый илеус	Обильная, после кормления, возникает в первые дни жизни	Живот вздут, пальпируются петли кишечника (в виде «четок»)	Высокое содержание хлора в поте и слюне
Атрезия заднего прохода и прямой кишки	Обильная, после кормления, возникает на 2–3-й день жизни	Желчь в рвотных массах, отсутствие мекония	Данные осмотра, зондирование прямой кишки
Перитонит	Непрерывная, не связанная с приемом пищи	Тяжелое общее состояние, живот вздут, напряжен	Лейкоцитоз, рентгенологически – газ, гидроперитонеум
Пилороспазм	С рождения, необильная, частота варьирует	Потери массы тела нет	Нерезкая задержка бария в желудке
Пилоростеноз	Обильная частая, возникает на 2–4-й неделе жизни	Потеря массы тела, дегидратация	Гипохлоремический алкалоз, гипокалиемия. Задержка бария в желудке свыше 12 ч
Адреногенитальный синдром (сольтеряющая форма)	Упорная, «фонтаном», не связана с приемом пищи, с первых дней жизни	Признаки эксикоза	Гипонатриемия, гиперкалиемия, метаболический ацидоз, гипернатрийурия, хлорурия. Высокое содержание 17-КС в моче

Увеличение живота. У новорожденных живот немного выступает над уровнем грудной клетки. Его считают увеличенным тогда, когда все размеры увеличены либо кпереди, либо в стороны. Довольно часто при увеличении размеров живота речь идет о так называемом «*симптоме пальпируемой опухоли*». Этот симптом может быть обусловлен пороками развития и заболеваниями органов мочевой системы, патологическими процессами в брюшной полости (опухоль кишки, брыжейки, яичника, удвоение кишки) и в забрюшинном пространстве (тератома, киста, паранефрит и др.). В редких случаях «симптом пальпируемой опухоли» обусловлен блуждающей селезенкой, наличием кист яичника, которые могут перекручиваться и разрываться.

В случае появления у новорожденного этого симптома всегда следует помнить о возможности массивного *кровоизлияния* в надпочечники. У таких больных, помимо пальпируемой опухоли с одной или обеих сторон, также резко выражены признаки внутреннего кровотечения вплоть до коллаптоидного состояния. Во всех случаях обнаружения опухолевидного образования ребенок должен быть консультирован детским хирургом для определения тактики его дальнейшего лечения.

Более редким состоянием в периоде новорожденности является асцит. В этом случае N. Criscom и соавт. (1977) предлагают следующий диагностический план (схема 2).

Новорожденный: живот вздут, отсутствуют пальпируемые образования и рвота. Артериальное давление: в положении лежа и в вертикальном

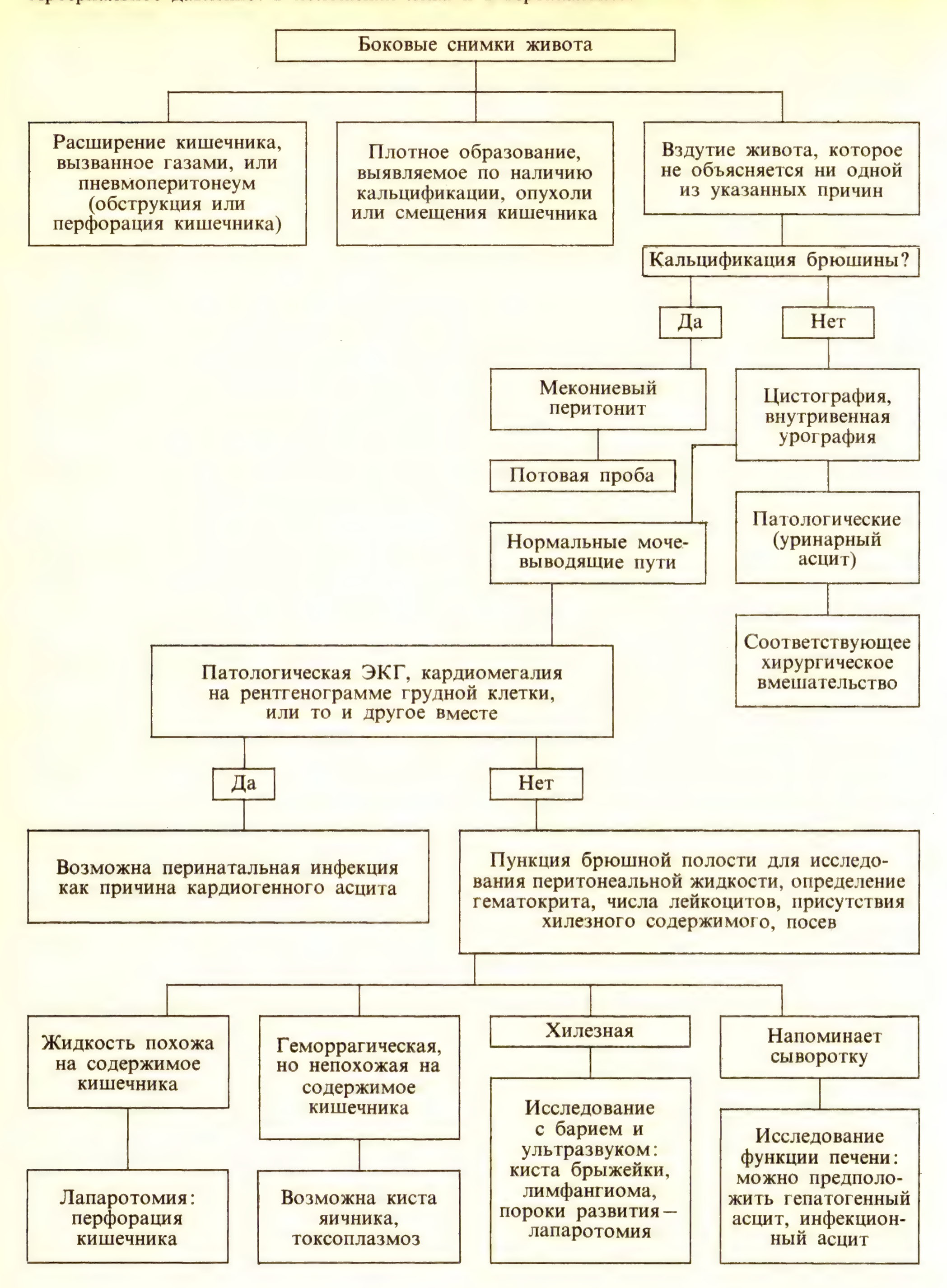


Схема 2

Диагностический алгоритм при асците [Criscom N. et al., 1977]

Следовательно, причинами, содействующими развитию асцита, могут быть патологические изменения во многих системах: мочевыводящей (расширение мочеточников, обструкция шейки мочевого пузыря, сужение мочеиспускательного канала, нейробластома с перфорацией мочевого пузыря, врожденный нефроз, стеноз мочеточника и тромбоз почечных вен), пищеварительной (аппендицит с прободением, прободение дивертикула Меккеля и атрезия заднего прохода), сердечно-сосудистой (синдром гипоплазии левых отделов сердца, аритмии), тяжелые анемия и гипопротеинемия, системы воротной вены и ткани печени, а также перинатальные инфекции, и патологическое состояние лимфатической системы.

Своеобразной бывает картина живота у новорожденного с диафрагмальной грыжей. Клинические проявления грыжи являются следствием перемещения органов брюшной полости в грудную, при этом обращает на себя внимание западение живота (так называемый «ладьевидный» живот).

Причиной увеличения живота в периоде новорожденности может быть метеоризм. Этот симптом наблюдают при кишечной непроходимости низких локализаций, тяжелых инфекциях в результате развития паретической непроходимости, при стенозе привратника желудка либо при перекорме.

Стул у новорожденных. Время первой дефекации имеет большое значение, так как отсутствие ее – ранний признак кишечной обструкции. Первая дефекация происходит чаще всего в течение 36 ч, более рано этот акт наблюдают у детей с низкой оценкой по шкале Апгар.

Новорожденный в первые часы и дни жизни выделяет так называемый *первородный кал, или меконий*. Это густая, вязкая масса темно-оливкового цвета, напоминающая сгущенный сок мака, откуда и происходит слово «меконий». В первых порциях первородного кала довольно часто можно обнаружить мекониевую пробку бело-серого цвета, слизистого вида. Выделение мекония происходит либо небольшими, но частыми, либо обильными, но редкими порциями. Меконий лишен запаха, и его первые массы свободны от бактерий. Количество мекония приблизительно равно 60–90 г.

Некоторые авторы предлагают различать два вида мекония. Темно-зеленый первородный кал они предлагают называть *печеночным меконием*. При этой разновидности кал содержит много слизи (чем и обусловлена вязкость), большое количество так называемых мекониевых телец (последние являются продуктом печеночной секреции и деятельности кишечных желез). Желто-коричневый первородный кал обозначают как *амниотический меконий*, потому что в нем имеются элементы околоплодных вод.

Это различие использовано при проведении так называемой *пробы Фарбера*. Эту пробу используют в первые двое суток жизни для уточнения диагноза непроходимости кишечника. Она основана на обнаружении в меконии ороговевших клеток кожного эпидермиса и кожных волосков, которые попадают в пищеварительный тракт при заглатывании околоплодных вод.

Испражнения здорового ребенка, находящегося на грудном вскармливании, отличаются мазеобразной консистенцией, золотисто-желтым цветом, кислой реакцией и кислым ароматическим запахом. При вскармливании коровьим молоком из-за большого содержания белка испражнения приобретают более светлый, иногда серо-глинистый оттенок и несколько гнилостный запах.

Суточное выделение испражнений у детей, находящихся на грудном вскармливании, составляет 1–3 г на 100 мл молока, на искусственном – до 4–5 г и более. В среднем оно колеблется в пределах от 25 до 100 г в зависимости от метода вскармливания. Частота дефекаций в первые недели жизни бывает 4–5 раз в сутки, затем 2–3 раза. При искусственном вскармливании дефекации более редки.

При инфекционных поражениях желудочно-кишечного тракта количество воды и слизи увеличивается, стул становится более жидким с белыми комочками; цвет его зеленый, часто грязно-зеленый, нередко в нем определяются следы крови, появляется гной. Грязно-зеленый цвет и плохой запах зависят от гниения белковых веществ и кишечных секретов. Жидкий, пенистый, светло-желтый и зеленый стул указывает на брожение углеводов. Жирный стул – светло-желтого цвета, жидок, объемист, имеет особенно блестящий, «жирный» вид и скользит по чашке.

Стул становится белым, когда прекращается поступление желчи в кишечник, при атрезии желчевыводящих путей, синдромах холестаза. Светлая окраска не всегда указывает на отсутствие билирубина, так как при гниении билирубин переходит в бесцветный уробилиноген, который на воздухе становится коричневым; поэтому светлая окраска стула только тогда показательна, когда он совершенно свежий.

Кровавый стул выглядит по-разному в зависимости от того, откуда происходит кровотечение. Примесь свежей крови наблюдается при трещинах заднего прохода; если же в таком стуле много слизи, то это указывает на колит или инвагинацию. Черный стул – признак сильного кровотечения в верхнем отделе кишечника (мелена, язва, пурпура, дивертикул Меккеля).

Пилороспазм. При совершенно правильном кормлении, отсутствии перекорма у некоторых детей с момента рождения наблюдаются рвоты и срыгивания то большими, то малыми порциями молока. Перистальтические волны в области желудка отсутствуют, нет опухолевидного образования, пальпируемого в области привратника. Запоров также нет, стул ежеднев-

ный. Считается, что при чистом пилороспазме не бывает выраженного «голодного» стула. Следует отметить, что все эти признаки относительны, так как и при пилороспазме иногда встречаются «голодный» стул, видимая перистальтика и значительная потеря массы тела. Очень часто у таких детей отмечаются сильное беспокойство, крикливость, вздрагивания, усиленная моторика. Изредка наблюдаются эритемы и идиопатические отеки.

Различают *атоническую форму пилороспазма*, при которой содержимое желудка медленно и постепенно вытекает изо рта, и *спастическую его форму*, при которой пища выделяется прерывисто, резкими толчками.

При рентгенографии желудочно-кишечного тракта патологических отклонений не выявляется. Опорожнение желудка хорошее. В случае, если рентгеногастрограммы нетипичны, применяется ультразвуковое сканирование, при котором много времени на исследование не требуется. Это достаточно простой и атравматичный метод. Фиброгастроскопия у новорожденных детей может использоваться для дифференциальной диагностики пилороспазма и пилоростеноза.

Прогноз при этом состоянии благоприятен, но длительность болезни определяется неделями. Лечение включает в себя назначение спазмолитических препаратов в возрастных дозировках: 0,1% раствор атропина 2–3 капли до приема пищи 3–5 раз в сутки; при этом нужно внимательно следить за ребенком и его реакцией на атропин; церукал 0,1–0,2 мл 2–3 раза внутримышечно, 2% раствор анестезина внутрь, витамин B_1 по 10–15 мг/сут, пипольфен и 0,25% раствор аминазина – 0,5 мг/кг – разовая доза; иногда хорошо действуют свечи с папаверином 0,003 г, внутримышечные введения 2% раствора но-шпы по 0,1–0,2 мл. В случаях упорных рвот показано кормление через дуоденальный зонд, изготовленный из полихлорвиниловой трубки с наружным диаметром 2 мм, длиной 450 мм, размером оливы 6 × 6 мм. Молоко вводят через воронку очень медленно. Необходимо продолжать грудное вскармливание: отнятие от груди только в случаях упорных рвот. Число кормлений можно увеличить на 1–2. Очень важно докармливать ребенка после рвоты. Через кормление назначают кашу по Эпштейну (1 чайная ложка 10% манной каши до кормления).

Эффект от применения спазмолитических препаратов позволяет склониться в пользу пилороспазма.

Врожденное отсутствие ферментов поджелудочной железы. *Отсутствие липазы*. Тип наследования, по-видимому, аутосомно-рецессивный. Предполагают избирательное нарушение функции клеток, секретирующих липазу. Заболевание проявляется сразу после рождения, обычно после начала кормления. Важнейшим симптомом является жировая диарея: «жирный» стул и периодическое выделение жидкого жира без каловых масс. В дуоденальном соке определяются значительное снижение (в 20 раз) или полное отсутствие активности липазы, тогда как концентрация трипсина и амилазы не изменена. Потовый тест отрицателен.

Лечение заключается в назначении панкреатина или его аналогов (панзинорм, фестал, дигестал) при каждом приеме пищи.

Недостаточность трипсиногена и энтерокиназы. Тип наследования аутосомно-рецессивный. Частота 1 : 10 000 новорожденных детей. Болезнь проявляется вскоре после рождения гипотрофией, безбелковыми отеками. Испражнения густокашицеобразные, с неприятным запахом, в них выявляются большие количества белка и жира. Поражения легких отсутствуют. Потовый тест отрицательный. При исследовании крови – анемия, рефрактерная к лечению препаратами железа.

Определение липазы и трипсиногена в дуоденальном соке представляет определенные трудности, поэтому для предварительного диагноза возможно исследование этих энзимов в крови с учетом того, что содержание липазы в сыворотке крови здоровых новорожденных составляет 12,3–13,1 ЕД/мл, трипсина –6,1–6,2 ЕД/мл.

Благоприятный эффект дает введение белковых расщепленных препаратов (аминон, альвезин).

Дисахаридазные энтеропатии или ферментативные диспепсии. В периоде новорожденности углеводы потребляются с пищей в виде дисахаридов (лактоза, сахароза и мальтоза) и моносахаридов (глюкоза, фруктоза, галактоза). Для всасывания дисахаридов необходим гидролиз. Он осуществляется 8 видами дисахаридазных энзимов в тонкой кишке. Лактоза разлагается на глюкозу и галактозу, сахароза – на глюкозу и фруктозу, мальтоза – на две молекулы глюкозы. Дисахаридазная активность наиболее выражена в тощей кишке. Гидролиз происходит в апикальной зоне резорбционной клетки. Глюкоза и галактоза всасываются с помощью активного транспорта, фруктоза резорбируется пассивно, без потребления энергии.

Врожденная непереносимость лактозы. В настоящее время выделяют две формы болезни: первая характеризуется легким течением без лактозурии, вторая, наиболее тяжелая, – с лактозурией. Проявление непереносимости начинается уже с первых дней, когда ребенка прикладывают к груди или кормят коровьим молоком. С увеличением объема пищи разворачивается и клиническая картина заболевания. У новорожденного начинаются кишечные колики, метеоризм, он становится беспокойным, пронзительно кричит. Живот может вздуться. Появляется рвота, стул учащается. Испражнения становятся водянистыми, пенистыми, имеют кислую реакцию и содержат лактозу. Может развиться острое обезвоживание, угрожающее жизни ребенка. Дети не восстанавливают к концу месяца физиологическую убыль массы тела,

так как лактоза составляет примерно 40% калорий молока. Исключение молока из питания приводит к исчезновению клинических проявлений. Возобновление кормления в обычной дозировке вновь приводит к обострению заболевания.

При второй форме клиническая картина напоминает первую, но с более тяжелым течением. Возникают упорная диарея и рвота сразу же после кормления молоком. Быстро развиваются дегидратация и гипотрофия. Характерны метаболический ацидоз, протеинурия, аминоацидурия, лактозурия. К концу месяца возможно поражение печени и почек, так как лактоза оказывает токсическое действие на паренхиму этих органов.

Для дифференциального диагноза необходимы исследование глюкозы глюкозооксидазным методом и хроматография углеводных компонентов мочи. Нормальное содержание галактозы в крови и отсутствие ее в моче исключают галактоземию. Следует помнить, что у здоровых новорожденных встречается лактозурия, что связано с транзиторным физиологическим уменьшением лактазы. Она выражена слабо и проходит после 10-го дня жизни. Для муковисцидоза характерны другие клинические и лабораторные данные. Основное значение в диагностике – проба с нагрузкой лактозой. Классический тест для новорожденных подходит мало. Можно использовать следующий способ нагрузки лактозой. В течение 7 дней ребенок получает безлактозную диету. Стул нормализуется. Прибавление 10 г лактозы, которая распределяется на 6 приемов пищи, вызывает понос и лактозурию.

Лечение сводится к изменению диеты. При легком течении можно ограничиться уменьшением молока и ранним введением других углеводов (сахароза, крахмал). При тяжелой форме заболевания используют растительное молоко, творог, белковые гидролизаты. Лекарственная терапия – симптоматическая.

Непереносимость сахарозы. Перевод новорожденного на смешанное или искусственное вскармливание может привести к продолжительному и упорному поносу, не поддающемуся лечению обыкновенными лечебными средствами или посредством смены различных видов молока. Присоединяется упорная рвота. Стул становится жидким, обильным, с примесью небольших кусочков слизи, с низким pH (до 3,2). Постепенно развивается гипотрофия. Иногда сами родители замечают непереносимость сахарозы.

При добавлении в коровье молоко глюкозы, фруктозы или мальтозы происходит значительное улучшение в состоянии ребенка.

Лечение состоит в исключении сахара и крахмала. Потребность в углеводах компенсируется назначением глюкозы и фруктозы. Коровье молоко переносится хорошо, если к нему добавляют не сахар, а глюкозу.

Язвенно-некротический энтероколит (ЯНЭ) встречается как самостоятельное заболевание у детей периода новорожденности, в то же время он может развиваться и на фоне различных других болезней. В последнее время отмечается тенденция к увеличению числа случаев такого осложнения при сепсисе.

Существует ряд точек зрения на этиологию и патогенез ЯНЭ. Большая роль в развитии ЯНЭ придается внутриутробному инфицированию плода. Предрасполагающими факторами могут быть гипоксия и асфиксия во время внутриутробного развития и интранатального периода. Имеет значение также дисбактериоз, особенно в сочетании с высокими дозами антибактериальных препаратов. Ряд авторов продолжают считать, что в развитии ЯНЭ значимы реологические нарушения, вскармливание смесями с высокой осмолярностью, локальные реакции (катетеризация пупочных сосудов), содействующее развитию ишемического некроза в кишечнике.

ЯНЭ значительно чаще встречается у преждевременно родившихся детей.

Клиника. Четко выраженная симптоматика отсутствует. У детей с ЯНЭ значительно ухудшается аппетит, они вяло сосут, у них учащаются срыгивания, появляются рвоты, в рвотных массах примесь желчи. Живот вздувается, на передней брюшной стенке появляется сеть застойных вен. Усиливается бледность кожных покровов. У трети детей развиваются токсикоз и эксикоз. Стул часто водянистый, с примесью зеленого цвета. Почти у всех детей в нем определяется слизь, наличие примеси крови – признак непостоянный. Появляется стойкий метеоризм. Копрологическое исследование помогает в диагностике ЯНЭ, хотя у ряда детей, даже при наличии язв в кишечнике, отсутствуют лейкоциты и эритроциты.

Ухудшение в состоянии ребенка в виде резкой бледности, цианоза, беспокойства, тахипноэ должно навести на мысль о возможной перфорации кишечника. Нарастание эксикоза и токсикоза свидетельствует о развитии перитонита.

Диагностика ЯНЭ должна основываться на клинической симптоматике (включая и микросимптомы) заболевания, копрологических данных, рентгенограммы брюшной полости (характерный рентгенологический симптом – «пневматоз»), результатах ректороманоскопии.

Лечение. При рано начатом лечении летальность значительно снижается. Наблюдение должно проводиться совместно с хирургом. Вопросы терапевтической и хирургической тактики решаются коллегиально. Лечение комплексное с учетом индивидуальных особенностей ребенка, степени тяжести сепсиса и стадии ЯНЭ.

Оптимальные условия для ребенка – это помещение его в кувез «Медикор» с постоянной подачей кислорода, температура 30–32 °С, влажность 60–70%. Диета – грудное молоко, расчет питания еженедельно. При отсутствии грудного молока используют кислые смеси.

Учитывая интенсивную антибактериальную терапию сепсиса, для борьбы с дисбактериозом показано пероральное применение лактобактерина в дозе от 3 до 9 биодоз в сутки или бифидумбактерина в той же дозе. Если у ребенка преобладают рвоты с примесью желчи, то перед кормлением необходимо промыть желудок 2% раствором натрия гидрокарбоната. Используют полихлорвиниловый катетер с наружным диаметром 2 мм (имеется опасность прободения желудка!).

С целью улучшения обменных процессов дети ежедневно должны получать комплекс витаминов: B_1, B_6, B_{12}, P, PP, C. Витамины вводят внутривенно в возрастных дозах. Коррекцию водно-солевого баланса проводят при помощи внутривенного введения раствора Рингера, 10% раствора глюкозы.

Целесообразно применение сердечных гликозидов и антигистаминных препаратов. Имеются сообщения о применении в лечении ЯНЭ бальзама Шостаковского внутрь, мексаформа в виде суспензии, облепихового масла. Применяют и физиотерапевтическое лечение: УВЧ на область солнечного сплетения ежедневно в течение 7–10 дней по 3–5 мин.

Профилактика: антенатальная охрана плода, предупреждение внутриутробного инфицирования и борьба с гипоксией и асфиксией.

Вирусные диареи у новорожденных стали достаточно широко диагностировать лишь с середины 70-х годов настоящего столетия. Чаще всего они бывают вызваны ротавирусами, реже ЕСНО или другими энтеровирусами.

Клиника. Заболевание начинается остро. После инкубационного периода (18–24 ч) появляется обильный, частый (до 10–20 раз в сутки), водянистый с небольшим количеством слизи, иногда зеленого цвета стул, начинаются рвота, срыгивания, отказ от еды, бледность кожных покровов, признаки обезвоживания, повышение температуры тела до субфебрильных цифр. Как правило, если не наслоилась бактериальная инфекция, длительность заболевания – около 2 дней. Описанная клиника характерна для ротавирусного гастроэнтерита. При поражениях другими вирусами в начале заболевания бывают катаральные изменения в носоглотке и в легких в сочетании с конъюнктивитом (аденовирусная инфекция), мелкопятнистой сыпью на коже (реовирусная инфекция), редко – энцефаломиокардитом, серозным менингитом (Коксаки-инфекция). Катаральные явления в носоглотке и легких, диарея при этих инфекциях длятся около недели (если течение не осложнено).

Диагноз подтверждают результатами вирусологических исследований.

Лечение предусматривает, прежде всего, регидратацию и исключение питания молоком, так как при вирусных диареях развивается непереносимость лактозы. Внутрь назначают раствор следующего состава: натрия хлорид – 3,5 г, натрия гидрокарбонат – 2,5 г, калия хлорид – 1,5 г, глюкоза – 20 г и дистиллированная вода – 1000 мл. Необходимое суточное количество жидкости определяют, исходя из возрастных потребностей + суточная потеря массы тела. Назначают также бифидумбактерин, заместительную ферментотерапию (фестал или соляную кислоту с пепсином, панкреатин). При легком и средней тяжести течении через сутки начинают кормить ребенка сцеженным материнским молоком по 10–20 мл 8–10 раз в день, доводя количество молока до нормы за 3–4 дня. При выраженном эксикозе, помимо указанных мероприятий, проводят инфузионную терапию по общим правилам при обезвоживании. Прогноз – благоприятный.

Бактериальные диареи, вызванные условно-патогенными микробами, – типичные госпитальные инфекции. В редких случаях инфицирование происходит дома на фоне антибиотикотерапии. Возбудителями диареи могут быть различные, чаще антибиотикоустойчивые, штаммы протея, энтеробактера, клебсиелл, клостридий, палочки сине-зеленого гноя. Инфицирование происходит через предметы ухода, руки персонала, от других детей, находящихся в стационаре. Возможно эндогенное возникновение соответствующих штаммов микробов под влиянием передачи собственной бактериальной флоре ребенка каких-то факторов патогенности от других бактерий, в том числе патогенных. Дисбактериоз на фоне антибиотикотерапии, осложнившийся угнетением иммунитета, в частности местного (стенки кишечника), – характерный предрасполагающий фактор.

Клиника – энтерит разной степени тяжести. Бактериальные токсины и окисленные бактериями желчные кислоты стимулируют выделение воды в просвет кишечника и тормозят ее всасывание, ингибируют активность дисахаридаз кишечной стенки, что усиливает брожение и приводит к диарее. Клиника варьирует от легких кратковременных диарей до тяжелого расстройства пищеварения с резко выраженным кишечным токсикозом, вздутием живота, поражением различных органов (отиты, пневмонии, инфекции мочевыводящих путей) и даже развитием сепсиса. При легком течении отмечают, помимо жидкого стула до 6–9 раз в день с зеленью и слизью, также срыгивания, рвоту, снижение аппетита, умеренные признаки обезвоживания. При более тяжелом течении развивается кишечный токсикоз с эксикозом – бледность кожи с сероватым оттенком, сухость слизистых оболочек, западение родничка и глазных яблок, лихорадка и другие признаки обезвоживания. Практически клиника мало отличается от той, которая бывает при кишечных инфекциях.

Диагноз верифицируют по результатам бактериологического исследования стула.

Лечение определяется тяжестью клинической картины, общие принципы питания те же, что и при вирусных диареях: отказ от кормления грудным молоком (голодная

пауза) и далее постепенное введение материнского или донорского молока. Необходимо отменить практически все препараты, назначаемые внутрь (кроме тех, о которых пойдет речь ниже). При легком течении вполне достаточно назначить холестирамин по 0,3–0,5 г 3 раза, фитотерапию (отвар черемухи со зверобоем и подорожником, 1 чайную ложку сбора залить 0,25 л кипятка, «томить» 30–40 мин, пить по чайной ложке 4–6 раз в день). Показано также назначение лактобактерина или бифидумбактерина, ферментативных препаратов желудочно-кишечного тракта. Питье дают в виде раствора, приведенного в подразделе о лечении вирусных диарей. При более тяжелом течении показаны инфузионная терапия, назначение мексазы или интестопана – $^1/_4$ табл/(кг · сут), разделенные на 3 приема или антибиотиков (и внутрь, и парентерально). Чаще прибегают к назначению канамицина, гентамицина с ампициллином, внутрь – мономицина. При некротизирующем энтероколите, вызванном клостридиями, показаны ванкомицин в дозе 10 мг/(кг · сут) или метронидазол – 15 мг/(кг · сут), разделить на 2 приема.

Прогноз в основном благоприятный, но у некоторых детей могут развиться некротизирующий энтероколит, сепсис.

ГИПЕРБИЛИРУБИНЕМИИ У НОВОРОЖДЕННЫХ

Гемолитическая болезнь новорожденных (ГБН) – заболевание, обусловленное несовместимостью крови матери и плода по различным антигенам, имеющимся в крови у последнего (наследуется от отца) и отсутствующим в крови матери. Чаще всего заболевание развивается при несовместимости крови матери и плода по резус-антигену (1 случай на 200–250 родов). Следует учесть, что имеется несколько типов резус-антигена, обозначаемых по Винеру – Rh_0, Rh′, Rh″. По предложению Фишера – Рейса, типы резус-антигена стали обозначать соответственно буквами D, E и C. Обычно резус-конфликт развивается при несовместимости по Rh_0, т. е. (D)-антигену, по другим типам – реже. Причиной гемолитической болезни может быть и несовместимость по антигенам системы AB0.

ГБН возможна при несоответствии крови матери и плода и по другим антигенам: M, N, Hr, Kell, Kidd, Duffy и др.

Патогенез. При несоответствии крови матери и плода в организме беременной женщины вырабатываются антитела, которые затем проникают во время беременности через плацентарный барьер в кровь плода и вызывают разрушение (гемолиз) его эритроцитов. В результате усиленного гемолиза происходит нарушение билирубинового обмена. Нарушению последнего способствует недостаточность печени в виде незрелости ферментной системы глюкуронилтрансферазы. Последняя ответственна за конъюгацию непрямого билирубина с глюкуроновой кислотой и превращение его в нетоксичный прямой билирубин (билирубин-глюкуронид).

Антирезус-антитела образуются у 3–5% женщин с резус-отрицательной кровью при беременности плодом с резус-положительной кровью. Обычно дети при резус-конфликте рождаются с ГБН от 2–3-й беременности, реже от 1-й беременности в случаях сенсибилизации в прошлом переливаниями крови без учета резус-фактора. При AB0-несовместимости заболевание развивается уже при 1-й беременности.

Клиника. Гемолитическая болезнь новорожденных может проявиться в следующих вариантах: 1) ребенок погибает в период внутриутробного развития (на 20–30-й неделе); 2) рождается с универсальным отеком; 3) в форме рано развившейся тяжелой желтухи или 4) тяжелой анемии.

Общими симптомами для всех форм заболевания являются нормохромная анемия гиперрегенераторного характера с наличием в крови молодых форм эритроцитов (эритробластов, нормобластов, увеличенного количества ретикулоцитов), увеличение печени и селезенки.

Отечная форма болезни сопровождается выраженным отеком подкожного жирового слоя, накоплением жидкости в полостях (плевральной, брюшной). Резко выражены анемия (Hb 35–50 г/л, эритроцитов 1–1,5 · 10^{12}/л), эритробластемия. Плацента резко увеличена, отечна. Отечная форма отличается крайне тяжелым течением и в большинстве случаев заканчивается летальным исходом.

В настоящее время удается спасти некоторых детей с общим врожденным отеком путем осторожного применения заменных переливаний крови.

Желтушная форма, наряду с увеличением печени и селезенки, умеренно выраженной анемией, характеризуется рано появляющимся и интенсивно нарастающим желтушным окрашиванием кожи. Появление и усиление желтушного окрашивания кожи связаны с повышением концентрации билирубина в крови новорожденного. Ребенок обычно рождается в срок, с нормальной массой тела, без видимых изменений цвета кожи. Уже в 1–2-е сутки его жизни выявляется желтуха, которая быстро усиливается; реже ребенок рождается с желтушной окраской кожи. Такую же окраску имеют околоплодные воды и первородная смазка. У всех детей с желтушной формой болезни отмечается увеличение содержания билирубина в пуповин-

ной крови – выше 51 мкмоль/л (у здоровых новорожденных он колеблется в пределах 10,2–51 мкмоль/л, составляя в среднем 28,05 мкмоль/л по Ван-ден-Бергу). В последующие 72 ч у детей с ГБН уровень билирубина интенсивно нарастает, почасовой прирост – от 0,85 до 3,4 мкмоль/л.

Определить почасовой прирост билирубина можно по формуле:

$$B_t = \frac{B_{n_2} - B_{n_1}}{n_2 - n_1} \text{ мкмоль/л},$$

где B_t – почасовой прирост билирубина; B_{n_1} – уровень билирубина при первом определении; B_{n_2} – уровень билирубина при втором определении; n_1 – возраст ребенка в часах при первом определении; n_2 – возраст ребенка в часах при втором определении билирубина.

Интенсивное нарастание содержания билирубина, если не принять меры по его снижению, довольно скоро (через 24–48 ч) приводит к его чрезмерному накоплению и появлению у ребенка резко выраженной желтухи с симптомами билирубиновой интоксикации, которая сопровождается ухудшением состояния ребенка: появляется вялость, ребенок хуже сосет, нередко отмечаются тонические судороги (на 4–5-й день жизни), глазодвигательные нарушения и спазмы взора; дыхание становится уреженным и нерегулярным, развиваются приступы цианоза, снижаются врожденные рефлексы Моро, Робинсона, Бабкина.

Опасность поражения ЦНС в виде билирубиновой интоксикации (ядерной желтухи) появляется при повышении уровня непрямого билирубина у доношенного ребенка выше 306–340, у недоношенного – от 170 до 204 мкмоль/л.

Токсические свойства непрямого билирубина начинают проявляться в том случае, когда он не связан с альбумином плазмы крови (снижена билирубинсвязывающая способность плазмы крови) и поэтому легко проникает за пределы сосудистого русла. При достаточном количестве альбумина в крови поражение мозга начинает развиваться при уровне билирубина, значительно превышающем критический.

Цвет мочи и кала при ГБН обычно не изменяется. Однако перегрузка печени продуктами гемолиза ведет к нарушению не только пигментной, белковой, протромбинообразовательной функций, но и экскреторной функции печени. У ребенка появляется склонность к кровотечениям и кровоизлияниям. Нарушение экскреторной функции печени содействует развитию механической желтухи, которая сопровождается увеличением печени, нарастанием в крови прямого билирубина (билирубинглюкуронида). Кал становится обесцвеченным, моча – интенсивно окрашенной, и в ней определяются желчные пигменты – реакция Гмелина положительная. Уровень протромбина в крови снижается. Время кровотечения увеличивается. Такой тип механической желтухи при ГБН принято называть «синдром сгущения желчи».

Анемическая форма протекает, как правило, относительно легко. Основным симптомом этой формы болезни является бледность кожных покровов в сочетании с низким количеством гемоглобина и эритроцитов, увеличением незрелых форм эритроцитов (эритробластов, нормобластов, ретикулоцитов). Печень и селезенка увеличены.

Обычно бледность кожных покровов отчетливо выявляется с первых дней жизни, но в более легких случаях она маскируется физиологической эритемой и транзиторной желтухой и отчетливо выявляется только к 7–10-му дню жизни. При дробных переливаниях резус-отрицательной крови быстро наступает выздоровление ребенка.

Развитие гемолитической болезни новорожденных не всегда определяется высотой титра изоиммунных антител у беременных. Имеет значение степень зрелости организма новорожденного – более тяжелое течение заболевания отмечают у недоношенных детей.

Гемолитическая болезнь новорожденных, связанная с несовместимостью крови матери и ребенка по антигенам системы AB0, встречается с той же частотой, что и ГБН, обусловленная резус-несовместимостью. ГБН, связанная с групповой несовместимостью, возникает в случаях, если мать имеет 0(I) группу крови, а ребенок A(II) или B(III). Обычно заболевание возникает при 1-й беременности. Клинически гемолитическая болезнь новорожденных, связанная с AB0-несовместимостью, протекает в легкой форме (в 90% случаев), напоминая по течению транзиторную желтуху. Однако при частоте один случай на 2000–2200 родов заболевание может протекать в форме тяжелой желтухи и осложняться билирубиновой энцефалопатией, если своевременно не будут проведены активные мероприятия по снижению уровня билирубина, включая заменное переливание крови.

Причиной тяжелого течения процесса в таких случаях оказываются сопутствующие острые и хронические заболевания матери во время беременности, вызывающие повышение проницаемости плацентарного барьера для изоантител. ГБН, связанная с групповой несовместимостью, в форме отека не наблюдается.

Ранняя диагностика. Выделяют беременность, «угрожаемую» по развитию гемолитической болезни у плода. Предположение о возможности развития ГБН должно возникнуть при обследовании беременной в женской консультации. Резус-отрицательная кровь у матери и резус-положительная у отца, указания в анамнезе матери на переливание крови без учета резус-фактора должны вызывать предположение о возможности ГБН у будущего ребенка. Наличие отягощенного анамнеза (мертворождения, самопроизвольные выкидыши,

рождение младенцев с ГБН, отставание в психическом развитии детей от предыдущих беременностей) заставляет думать о возможности тяжелого течения ГБН у ожидаемого ребенка и взятия такой женщины на особый учет с необходимостью проведения комплекса специальных исследований. В первую очередь должна быть обследована кровь женщины с резус-отрицательной принадлежностью на наличие резус-антител: при обнаружении последних должны быть проведены профилактические мероприятия, направленные на ослабление явлений изоиммунизации.

Диагноз заболевания у внутриутробного плода может быть установлен на основании результатов исследования околоплодных вод, полученных с помощью амниоцентеза (их оптической плотности, содержания в них билирубина).

Важным является установление диагноза ГБН с оценкой тяжести заболевания сразу после рождения ребенка. Критериями наличия заболевания являются: резус-отрицательная кровь матери и резус-положительная кровь у новорожденного с наличием в крови у матери резус-антител; при групповой несовместимости – наличие 0(I) группы у матери и A(II) или B(III) – у ребенка с определением в сыворотке крови матери высокого титра изоиммунных α- или β-агглютининов в белковой среде.

Как правило, в случае крайне тяжелого течения ГБН диагноз не вызывает затруднений даже при отсутствии анамнестических данных; околоплодные воды и родовая смазка окрашены в желтый или зеленый цвет, ребенок отечный, желтушный или бледный, значительно увеличены печень и селезенка.

В случаях, когда состояние неясно, для раннего диагноза и прогноза заболевания имеет значение клинический анализ крови новорожденного, особенно пуповинной, так как изменения в ней при ГБН выявляются значительно раньше, чем другие клинические признаки заболевания.

На наличие ГБН указывают следующие показатели пуповинной крови: 1) гемоглобин ниже 166 г/л; наличие эритробластов и нормобластов в количестве более 10 на 100 лейкоцитов; 3) положительная проба Кумбса при резус-конфликте; при конфликте по системе AB0 проба Кумбса отрицательная; 4) содержание билирубина выше 51 мкмоль/л по Ван-ден-Бергу; 5) снижение уровня белка крови до 40–50 г/л.

Если пуповинная кровь для исследования не была взята, то при возникновении подозрения на наличие гемолитической болезни в связи с ранним появлением желтухи (в первые сутки после рождения) необходимо оценить тяжесть гемолитической болезни по данным почасового прироста билирубина.

Трудно бывает рано установить диагноз в случаях, когда ГБН вызвана другими антигенами. Для этого проводится исследование сыворотки крови матери на наличие антител к редким антигенам. Пока выясняется причина, вызвавшая заболевание, лечение должно быть направлено на борьбу с интоксикацией непрямым билирубином.

Дифференциальный диагноз. В периоде новорожденности довольно большое количество заболеваний может сопровождаться повышением в крови уровня непрямого билирубина с последующим развитием желтухи: транзиторная желтуха новорожденных, транзиторная негемолитическая гипербилирубинемия, наследственная сфероцитарная гемолитическая анемия Минковского – Шоффара, желтухи вследствие дефицита глюкуронилтрансферазы или семейная негемолитическая гипербилирубинемия с ядерной желтухой, так называемый синдром Криглера – Найяра, желтуха и анемия при сепсисе, цитомегалии, токсоплазмозе и других заболеваниях.

Лечение ГБН – комплексное, направленное на быстрейшее удаление из организма новорожденного токсических продуктов гемолиза, главным образом непрямого билирубина, а также антител, способствующих продолжению гемолитического процесса, и на повышение функциональной способности различных систем и органов, особенно печени и почек.

Наиболее эффективным методом борьбы с гипербилирубинемией при тяжелых и средней тяжести формах заболевания является раннее заменное переливание крови из расчета 150–180 мл/кг массы новорожденного. При резус-конфликте обычно переливают одногруппную резус-отрицательную кровь, но в легких случаях может быть применена и резус-положительная кровь. При AB0-конфликте – эритроциты 0(I) группы, суспендированные в плазме AB(IV) группы.

Для заменного переливания кровь донора (стабилизаторы 7, 5) должна быть свежей, не более 3 сут хранения после забора.

Наиболее целесообразно и технически легко выполнимо проведение заменного переливания через пупочную вену (первые 3–5 дней жизни). Через катетер, введенный в пупочную вену, сначала выпускают 10 мл крови, затем вводят такое же количество крови донора, продолжительность процедуры – $1^1/_2$–2 ч (скорость операции по замене крови – 2–3 мл/мин), в конце трансфузии вводят на 50 мл крови больше, чем выводят. После замены каждых 100 мл крови ребенку необходимо ввести внутривенно 1 мл 10 % раствора кальция хлорида. Ребенку назначают: кормление донорским молоком, прикладывание к груди не ранее 10–12-го (по показаниям и позже) дня жизни, фенобарбитал из расчета 5–10 мг/кг в 2–3 приема, витамины C, B_6, B_{12}. С успехом применяются АТФ по 0,5 мл внутримышечно и витамин E по 10 мг через рот. Проводится инфузионная терапия, на-

правленная на дальнейшую детоксикацию организма, с применением 5% раствора глюкозы (100—250 мл). Показана также фототерапия (облучение новорожденных лампами «синего или голубого» света): сеансы по 3 ч с интервалами 1—2 ч, т. е. до 12—16 ч в сутки.

При нарушении билирубинвыделительной функции печени и развитии «синдрома сгущения желчи» необходимо назначить внутрь 5—10% раствор магния сульфата по 5 мл 2—3 раза в день, холосас, сорбит. Эффективным также является дуоденальное зондирование с целью желчного дренажа.

Вопрос о повторных заменных переливаниях крови решается по темпам нарастания уровня билирубина в динамике. У доношенных новорожденных такие показания возникают при почасовом приросте содержания билирубина более 5,13 мкмоль/л, или следует ориентироваться на уровень билирубина, который превышает критические цифры (по шкале Полачека): уровень непрямого билирубина у доношенных свыше 306 и у недоношенных — свыше 204 мкмоль/л.

При развитии у ребенка анемии (снижение гемоглобина ниже 80 г/л) проводят антианемическое лечение путем дробных переливаний крови по 20—25 мл 2—3 раза. Дети с ГБН нуждаются во внимательном уходе, правильном вскармливании.

Если ребенок не получал заменного переливания крови, то его необходимо в течение первых 2—3 нед кормить донорским молоком, ориентируясь при этом не только на содержание резус-антител в молоке матери, но и на тяжесть течения болезни.

Детей, леченных заменными переливаниями крови, кормить молоком матери можно начинать в более ранние сроки (с 5—7-го дня жизни).

После проведенного лечения в остром периоде заболевания, при выписке из родильного дома или больницы ребенку необходимо с 3-недельного возраста до 2 мес каждые 10—14 дней делать анализ крови и при снижении гемоглобина провести курс лечения витамином B_{12} по 50 мкг через день, 10—12 инъекций на курс.

Детям с поражением центральной нервной системы назначают курс витамина B_{12} — по 50 мкг через день, на курс 20 инъекций.

П р о г н о з. Дети, перенесшие гемолитическую болезнь новорожденных и своевременно леченные достаточными по объему заменными переливаниями крови, в дальнейшем обычно хорошо развиваются. При легкой и средне-тяжелой формах желтухи прогноз благоприятный. Больные ГБН в форме тяжелой желтухи с гипербилирубинемией выше «критических» цифр в остром периоде, не леченные своевременно заменными переливаниями крови, могут погибнуть в течение первых дней жизни. У оставшихся в живых при развитии в остром периоде ядерной желтухи в дальнейшем обнаруживается органическое поражение ЦНС, которое проявляется отставанием в физическом и психическом развитии, поражением слуха и нарушением речи.

Дети с остаточными явлениями в состоянии ЦНС нуждаются в восстановительной терапии. За ними должен быть налажен хороший уход, им проводится массаж, назначается медикаментозная терапия — глутаминовая кислота, витамины комплекса В (B_6, B_1, B_{12}), аминалон, церебролизин.

П р о ф и л а к т и ч е с к и е м е р о п р и я т и я для предупреждения ГБН или уменьшения ее тяжести должны проводиться уже в женской консультации и заключаются в следующем.

1. Определение резус-фактора и группы крови у всех беременных женщин.

2. Всех женщин с резус-отрицательной кровью и с 0(I) группой необходимо брать на учет, собирать у них подробный анамнез, выяснять, не делали ли им в прошлом переливание крови без учета резус-фактора. У всех этих женщин регулярно (1 раз в месяц) необходимо определять титр резус-антител. При неблагоприятном (по ГБН) анамнезе, высоком титре антител проводят досрочное (за 2 нед) родоразрешение.

3. В настоящее время успешно проводят десенсибилизацию с резус-отрицательной кровью путем ряда специальных мероприятий: в последние 3 мес беременности — это подсадка кожного лоскута от мужа, введение первобеременной (если у ребенка резус-положительная кровь) сразу после родов антирезус-иммуноглобулина (200—250 мкг).

4. Беременных с резус-отрицательной кровью, у которых быстро нарастает титр антител, особенно если предыдущие беременности заканчивались неблагополучно, за 3—4 нед до родов следует помещать в специализированный родильный дом для контроля за течением беременности.

Желтуха новорожденных. Обусловлена повышением уровня билирубина в крови в связи с особенностями его обмена в периоде новорожденности.

Образование билирубина происходит главным образом из гемоглобина крови в ретикулоэндотелиальной системе.

После отщепления железа от молекул гемоглобина отщепляется и глобин. Образующийся в дальнейшем биливердин, а вслед за ним непрямой, или свободный, билирубин не содержит в своей молекуле белка и дает с диазореактивом непрямую реакцию. Затем, попадая в плазму, непрямой билирубин «прикрепляется» к альбумину и в таком состоянии удерживается в сосудистом русле. Непрямой билирубин — неполяризующееся, нерастворимое в воде соединение, в связи с чем он не проходит через почечный фильтр и почками

не выделяется. В печеночной клетке к молекуле непрямого билирубина присоединяются две молекулы глюкуроновой кислоты и образуется билирубинглюкуронид (прямой билирубин) – соединение, хорошо растворимое в воде и дающее с диазореактивом прямую реакцию.

Процесс превращения непрямого билирубина в прямой происходит с помощью энзимных систем (УДФ-глюкозодегидрогеназы и УДФ-глюкуронилтрансферазы). В дальнейшем образовавшийся билирубинглюкуронид экскретируется в желчные протоки.

Нарушение матаболизма билирубина у новорожденных, способствующее повышению его уровня в крови, связано с рядом факторов:

а) период полураспада эритроцитов у новорожденных ускорен в связи с увеличенным содержанием в них фетального гемоглобина;

б) имеется дефицит Y-протеина, обеспечивающего перенос билирубина через мембраны гепатоцитов;

в) запаздывание в созревании энзимных систем (УДФ-глюкуронилтрансферазы и УДФ-глюкозодегидрогеназы), «ответственных» за процесс конъюгации непрямого билирубина;

г) ограниченный печеночный синтез УДФ-глюкуроновой кислоты и УДФ и глюкозы, участвующих в превращении непрямого билирубина в билирубинглюкуронид;

д) незрелость печени – снижение ее экскреторной функции.

Лабильность билирубинового обмена ведет к тому, что желтуха – это симптом большого количества заболеваний в периоде новорожденности, которых в настоящее время насчитывается около 50. Желтушное окрашивание кожи появляется тогда, когда уровень непрямого билирубина превышает 60 мкмоль/л, а прямого – выше 34 мкмоль/л.

Классификация. Метаболизм билирубина может быть нарушенным на различных путях его образования, превращения и выделения, в связи с чем выделяют 4 типа желтух у детей в периоде новорожденности: 1) конъюгационную; 2) гемолитическую; 3) печеночную; 4) механическую.

Конъюгационная желтуха обусловлена нарушением процессов превращения непрямого билирубина. При этой форме отмечают недостаточную активность фермента УДФ-глюкуронилтрансферазы, с помощью которой осуществляется превращение (непрямого, свободного) билирубина в прямой, в результате чего в крови ребенка происходит накопление непрямого билирубина при отсутствии усиленного гемолиза. Данная желтуха характеризуется отсутствием увеличения печени и селезенки, нормальным содержанием в крови эритроцитов, гемоглобина, свободного железа в плазме.

К этому типу желтухи относятся: 1) транзиторная желтуха; 2) желтуха недоношенных; 3) транзиторная негемолитическая гипербилирубинемия новорожденных; 4) врожденная гемолитическая гипербилирубинемия новорожденных с ядерной желтухой (Криглера – Найяра); 5) синдром Жильбера – Мейленграхта; 6) желтуха при гипотиреозе; 7) желтуха у детей от матерей с сахарным диабетом; 8) желтуха у детей с обструкцией кишечника или пилоростенозом.

Транзиторная желтуха или транзиторная гипербилирубинемия.

Общее состояние при физиологической желтухе не нарушается, лечение не требуется. Лишь при выраженной желтухе рекомендуется внутривенное вливание 5–10% раствора глюкозы, назначение аскорбиновой кислоты по 0,05 г 1 раз в день, фенобарбитала (5–10 мг/кг массы в сутки), желчегонных.

Прогноз благоприятный.

Желтуха у недоношенных детей встречается чаще, чем у доношенных, выражена более резко и держится более длительно (до 3–4 нед). Уровень непрямого билирубина в крови достигает максимума на 5–6-й день. Имеются сведения о том, что при концентрации в крови билирубина 139,4–204 мкмоль/л возможно развитие билирубиновой интоксикации с поражением мозга, хотя в редких случаях даже при концентрации, превышающей 255 мкмоль/л, его может и не быть.

Выраженность гипербилирубинемии у недоношенных не зависит от массы тела при рождении, но находится в прямой зависимости от степени зрелости плода и наличия заболеваний у матери во время беременности. Токсичность билирубина зависит от билирубинсвязывающей способности крови (чем она ниже, тем при более низкой концентрации она появляется), которая у недоношенных новорожденных определяется уровнем белка плазмы крови. В случае резко выраженной желтухи недоношенных необходимы активное лечение с применением светолечения (лампой дневного света), назначение фенобарбитала в дозе 0,005–0,01 г/(кг·сут), а при скорости накопления билирубина более чем 0,85 мкмоль/(л·ч) и при низкой билирубинсвязывающей способности плазмы показано заменное переливание крови.

Транзиторная негемолитическая гипербилирубинемия новорожденных является следствием того, что сыворотка крови матерей таких детей оказывает ингибирующее действие на систему глюкуронилтрансферазы в связи с высоким содержанием эстрогенов. В случаях тяжелой желтухи она появляется в 1–2-е сутки после рождения, что вызывает подозрение на гемолитическую болезнь новорожденных.

Лечение: материнское молоко заменяется донорским, внутривенно вливают 5–10%

раствор глюкозы, светолечение лампой дневного света с длиной волны 430–450 нм, 5 % раствор глюкозы с аскорбиновой кислотой, энтерально фенобарбитал, желчегонные.

При резко выраженной гипербилирубинемии, сопровождающейся накоплением непрямого билирубина в количестве более чем 5,1 мкмоль/(л·ч), показано заменное переливание крови для предупреждения развития билирубиновой энцефалопатии.

Врожденная негемолитическая гипербилирубинемия с ядерной желтухой (синдром Криглера – Найяра) – наследственная энзимопатия с аутосомно-рецессивным типом наследования, связана с дефицитом фермента глюкуронилтрансферазы.

Желтуха появляется на 1–3-й сутки жизни при повышении и содержании в крови непрямого билирубина до 204–765 мкмоль/л; повышенный уровень его сохраняется всю жизнь. Усиленного гемолиза эритроцитов нет. Желчь лишена конъюгированного (прямого) билирубина, функциональные пробы печени нормальны. При биопсии печени изменений не выявляют.

У родителей таких больных желтуха не наблюдается, однако при обследовании у них отмечают сниженную способность к конъюгации глюкуронидов по сравнению с контролем. Дети часто погибают в грудном возрасте. В некоторых случаях неврологические нарушения развиваются в возрасте 2–3 лет. При проведении повторных заменных переливаний на протяжении первого месяца жизни под контролем уровня билирубина возможно предупреждение билирубиновой энцефалопатии.

Конституциональная *печеночная дисфункция (синдром Жильбера – Мейленграхта)* – наследственное заболевание, наследуемое по аутосомно-доминантному типу.

Причиной нарушения билирубинового обмена при этой форме является или нарушение захвата билирубина печеночной клеткой, или нарушение конъюгации непрямого билирубина с глюкуроновой кислотой, что обусловлено наследственной неполноценностью глюкуронилтрансферазной системы.

У новорожденных заболевание имеет сходство с транзиторной желтухой.

Признаков усиленного гемолиза нет. Печень и селезенка не увеличены. Окраска кала и мочи нормальная.

Лечение при выраженном повышении билирубина – переливание плазмы, вливание 5–10 % раствора глюкозы, назначение фенобарбитала, светолечение. Прогноз благоприятный.

Желтуха при гипотиреозе. Отмечается у 50–70 % детей в зависимости от степени недостаточности щитовидной железы и сочетается с симптомами гипотиреоза (отечность тканей, грубость голоса, сухость кожи, грубость волос, повышение уровня холестерина крови, задержка процессов окостенения и др.). Особенностью желтухи при гипотиреозе является возникновение ее на 2–3-й день жизни, длительность – 3–12 нед, а в некоторых случаях – до 4–5 мес. Уровень непрямого билирубина в крови колеблется от 51 до 204 мкмоль/л. Длительная желтуха объясняется не только недостаточностью щитовидной железы, гормон которой влияет на созревание системы глюкуронилтрансферазы, но и способностью кожи детей с гипотиреозом задерживать билирубин. Назначение тиреоидина способствует быстрой нормализации уровня билирубина и холестерина в сыворотке крови и исчезновению желтухи.

Желтуха у детей, родившихся у матерей с сахарным диабетом. У новорожденных, родившихся у матерей, больных тяжелым сахарным диабетом, может быть желтуха с непрямой гипербилирубинемией, обусловленной задержкой созревания глюкуронилтрансферазной системы. При выраженной гипербилирубинемии показано заменное переливание крови.

Желтуха у детей с пилоростенозом и обструкцией кишечника. Причиной повышения уровня непрямого билирубина крови при этих заболеваниях является обратное всасывание из кишечника неконъюгированного билирубина. Последний образуется при расщеплении дибилирубинглюкуронида ферментом β-глюкуронидазой, продуцируемого микроорганизмами. Кроме того, при пилоростенозе гипертрофированный привратник может сдавливать общий проток и нарушать желчеотделение. Лечение основного заболевания приводит к нормализации пигментного обмена и исчезновению желтухи.

Гемолитическая желтуха связана с усиленным разрушением эритроцитов под влиянием антител матери при изоиммунизации, при дефиците ферментов эритроцитов, а также при нарушении формы и строения эритроцита или структуры гемоглобина. При этой форме желтухи отмечаются накопление в крови свободного билирубина, нормохромная анемия гиперрегенераторного характера, увеличение печени и селезенки. К этому типу желтух относятся:

1. Желтуха при гемолитической болезни новорожденных, связанной с несовместимостью крови матери и плода.
2. Желтуха при дефиците ферментных систем эритроцитов.
3. Желтуха при нарушении структуры гемоглобина (талассемия, серповидно-клеточная анемия).
4. Желтуха при нарушении формы и структуры эритроцита.

Печеночная желтуха обусловлена поражением паренхимы печени. Причиной поражения являются различные заболевания, вызываемые бактериями, вирусами, простейшими и др. В случаях желтухи, связанной с гепатитом новорожденных, в крови может повышаться уровень как непрямого, так и прямого билирубина. Если при этом уровень общего билирубина превышает 51–85 мкмоль/л, то независимо от фактора, явившегося причиной гепатита,

устанавливается приблизительно постоянное соотношение между обеими формами билирубина, причем уровень непрямого билирубина иногда может даже несколько преобладать. Поражение паренхимы печени особенно неблагоприятно для новорожденных в связи со сниженной функциональной способностью, что и обусловливает рано развивающееся нарушение билирубинового обмена.

Печеночная желтуха характеризуется накоплением в крови непрямого и прямого билирубина, окрашиванием кожи и слизистых оболочек в желтый цвет с зеленоватым оттенком, увеличением печени. Стул становится слабоокрашенным, светлым, моча интенсивно окрашивает пеленки в желтый цвет. В крови отмечается повышение активности ферментов – альдолазы, аминофераз, урокиназы. На 1–2-й неделе выявляется геморрагический синдром. Поражение печени у новорожденных, сопровождающееся желтухой, наблюдается при вирусном, а также фетальном или неонатальном гепатите, цитомегалии, токсоплазмозе, сифилисе, листериозе, гнойно-септических заболеваниях и др. Изредка желтуха выявляется в связи с генетически обусловленным дефектом энзимных систем печени, «ответственных» за обмен углеводов (галактоземия, гликогеновая болезнь).

Механическая желтуха обусловлена механической задержкой желчи в желчевыделительных протоках в связи с нарушением экскреторной функции печени. Характеризуется увеличением печени и селезенки, накоплением в крови прямого билирубина, наличием обесцвеченного стула, интенсивно окрашенной в желтый цвет мочи. Развивается при атрезии желчных путей, кисте желчного протока, кольцевидной поджелудочной железе, синдроме сгущения желчи при гемолитической болезни новорожденных, муковисцидозе.

Атрезия желчных путей (клиническая картина см. раздел «Хирургические заболевания»).

Синдром сгущения желчи при гемолитической болезни. Обычно у детей с ГБН стул интенсивно окрашен в желтый цвет. Это обусловлено усиленным выделением билирубина и его соединений с калом. При наличии синдрома сгущения желчи стул становится обесцвеченным. В случае развития этого синдрома желтуха усиливается, печень еще больше увеличивается. В крови отмечают повышение уровня связанного билирубина и холестерина, снижение уровня протромбина. В моче определяют желчные пигменты, цвет ее становится насыщенным («цвет пива»). Появление обесцвеченного стула у большинства детей наблюдают с 5–12-го дня после рождения, при частичной закупорке стул становится светлее, чем в норме, но не полностью ахоличным. Сгущение желчи в некоторых случаях может привести к образованию пигментных камней.

Недостаточность экскреции образовавшегося прямого билирубина может быть связана с поражением печени, вызванным гипоксией, сопровождающейся анемией, наличием очагов экстрамедуллярного кроветворения в печени, ретенцией желчи и образованием тромбов в желчных ходах. Сгущение желчи нередко само по себе вызывает затруднение для ее прохождения через желчевыводящие пути. Обычно синдром сгущения желчи напоминает картину врожденной атрезии желчных путей, что нередко приводит к диагностическим ошибкам.

Проведенные нами исследования функционального состояния печени при синдроме сгущения желчи у детей с ГБН по активности гепатоспецифических ферментов в сыворотке крови (урокиназы и гуанидинацетатметилтрансферазы) и показателям билирубинового обмена выявили изменения функционального состояния гепатоцитов, о чем свидетельствовало преобладание в сыворотке крови конъюгированного билирубина, а также изменений активности гепатоспецифических ферментов. Выявленные изменения имеют обратимый характер, развития цирроза печени ни у одного ребенка отмечено не было.

Желтуха у детей с муковисцидозом. Заболевание связано с нарушением деятельности экзокринных желез, в связи с чем повышается вязкость бронхиального и панкреатического секрета, а также желчи, что ведет к нарушению проходимости выводных путей. В последующем в печени происходит диффузное жировое перерождение с развитием фокального билиарного цирроза, который в еще большей степени усугубляет нарушения экскреторной функции печени. В процесс вовлекаются слизистые оболочки, потовые и слюнные железы. Содержание натрия и хлора в слюне и поте повышается в 2–5 раз, что является патогномоничным для этого заболевания.

Лечение: диета, бедная жирами и богатая белком. Большие дозы панкреатина (5–6 г в сутки). Для разжижения желчи и улучшения желчевыделительной функции печени назначают ацетилцистеин (через рот, лучше парентерально) и его аналоги (мукомист и др.). В пищу добавляют натрия хлорид (поваренную соль) в количестве 0,5–1,5 г.

Прогноз зависит от формы заболевания. Менее благоприятен он при смешанной форме (легочная и кишечная).

Врожденный гепатит. Этиология заболевания может быть: инфекционной – вирусной (вирусы гепатита В, С, редко А, ни-А, ни-В; цитомегалия, герпес, краснуха и др.), бактериальной (листериоз, сифилис, туберкулез, сепсис) или паразитарной (токсоплазмоз, микоплазмоз); метаболической – наследственные аномалии обмена веществ (галактоземия, муковисцидоз, тирозиноз, дефицит α_1-антитрипсина), прием матерью во время беременности гепатотоксических препаратов (тетрациклин, новобиоцин и др.) В большинстве случаев врожденный гепатит – проявление внутриутробных вирусных инфекций.

Клиника. Желтуха (нередко с сероватым оттенком) может быть при рождении, но чаще появляется на 2–3-й неделе жизни. Печень и селезенка увеличены, плотные. Стул слабо окрашен или обесцвечен. Часто встречаются признаки увеличенной кровоточивости, обусловленные как тромбоцитопенией, так и несколько ослабленным синтезом поврежденной печенью факторов свертывания крови. Характерны вялость и наличие других неврологических симптомов, срыгивания, рвоты, отказ от еды и питья, низкие прибавки массы тела, увеличение живота. Гипотрофия у таких детей иногда бывает уже внутриутробной, но может развиваться и после рождения. Выделены три группы больных с доминированием в клинической картине: 1) явлений холестаза, 2) признаков цитолиза гепатоцитов, 3) печеночной недостаточности вследствие гепатоцеллюлярной дистрофии.

Диагноз подтверждается высоким уровнем в сыворотке крови: гепатоспецифических энзимов (аминотрансфераз, глутаматдегидрогеназы, сорбитдегидрогеназы, 4-й и 5-й фракций лактатдегидрогеназы и др.), α-фетопротеина, ферментов, свидетельствующих о холестазе (щелочная фосфатаза, урокиназа), а также X-липопротеина, пункционной биопсией печени. Обнаружение HB_sAg, антител к нему свидетельствует о гепатите В. Другие методы диагностики внутриутробных инфекций см. в специальном разделе.

Дифференциальный диагноз проводят между инфекционными и метаболическими повреждениями печени, атрезией желчных путей неинфекционной этиологии.

Лечение неспецифическое: грудное вскармливание, назначение жирорастворимых витаминов, мероприятия по уменьшению холестаза (холестирамин, магния сульфат внутрь), улучшению глюкуронирования билирубина (фенобарбитал), симптоматические средства. Иногда прибегают к назначению эссенциале, преднизолона. Глюкокортикоиды показаны лишь при подостром фиброзирующем поражении печени с холестазом.

Прогноз зависит от этиологии и тяжести заболевания, сопутствующих состояний и осложнений, в частности наличия или отсутствия атрезии желчных путей (обструктивной холангиопатии). Возможно полное выздоровление. При средней тяжести и тяжелых формах могут развиться хронический гепатит, цирроз печени, портальная гипертензия. Прогноз неблагоприятен при гепатоцеллюлярной дистрофии.

АНЕМИИ И НЕЙТРОПЕНИИ У НОВОРОЖДЕННЫХ

АНЕМИИ НОВОРОЖДЕННЫХ

Анемии новорожденных – это состояния, при которых имеется снижение концентрации гемоглобина ниже 180 г/л. Различают: анемии при рождении, анемии раннего (первые 6 сут жизни) и позднего (с 7-го по 28-й день жизни) неонатального периода.

Анемии при рождении обычно вызваны кровопотерей или гемолизом, происходящим в организме внутриутробного плода. Кровопотеря может происходить пренатально (транс-, интра- или ретроплацентарно) и интранатально.

Трансплацентарная кровопотеря в результате *фето-материнской трансфузии* происходит хронически или остро, спонтанно или вследствие акушерского пособия. Состояние ребенка при рождении зависит от величины кровопотери. В случае умеренной кровопотери ребенок при рождении бледный и вялый, у него отмечают тахикардию, приглушение или глухость сердечных тонов, систолический шум в области сердца. Если произошла острая потеря больших объемов крови (свыше 15 %), имеется картина постгеморрагического шока, обычно с фатальным исходом. Диагноз фето-материнской трансфузии подтверждается обнаружением в крови матери фетального гемоглобина в концентрации, превышающей 5 %, или определением фетальных эритроцитов методом дифференциальной агглютинации Эшби.

Диагноз фето-материнской трансфузии может быть затруднен при наличии АВ0-несовместимости из-за быстрого очищения материнской крови от фетальных эритроцитов с помощью анти-А или анти-В-антител.

Для возникновения *фето-фетальной трансфузии* при многоплодной беременности необходимы сосудистые анастомозы, которые чаще отмечаются у монозиготных близнецов, у которых имеются монохориальная плацента и артериовенозные шунты. При дихориальном типе плаценты сосудистые анастомозы редки. Масса тела донора-близнеца обычно меньше, чем реципиента. При рождении обращают на себя внимание бледность кожи близнеца-донора, его вялость. При большой кровопотере возможна картина шока. У близнеца-донора в течение первых недель обычно развивается железодефицитная анемия (концентрация гемоглобина при рождении колеблется в пределах 37–180 г/л). Ему необходимы трансфузии свежей крови, объем которых зависит от степени кровопотери.

Близнец-реципиент при рождении обычно больше по размерам, у него имеются полнокровие, избыточное количество эритроцитов и гемоглобина (Hb 250–300 г/л), высокие показатели гематокрита – 0,73–0,8 (у здорового новорожденного верхний уровень гемоглобина составляет 220 г/л, гематокрит – 0,65). Имеется риск возникновения кровотечения, тромбоза вен, сердечной недостаточности и отека легких. Для предупреждения кардиопульмональной недостаточности или мозговых симптомов близнецу-реципиенту показана частичная заменная трансфузия свежей плазмы до снижения венозного гематокрита до 0,65–0,6.

Диагноз. Фето-фетальная гемотрансфузия должна быть заподозрена, если разница в концентрации гемоглобина венозной крови у близнецов превышает 50 г/л.

Интраплацентарная и ретроплацентарная кровопотеря возникает при гематомах плаценты, преждевременных ее отслойках. Причина анемии в таких случаях устанавливается при осмотре плаценты.

Анемия при рождении может быть следствием гемолитического процесса, идущего внутриутробно в результате изоиммунизации по системе резус, АВ0 и др., а также при гомозиготной форме талассемии, гемоглобинопатиях и некоторых тяжелых внутриутробных инфекциях.

Интранатальная кровопотеря возникает вследствие травматических акушерских вмешательств и аномалий развития плаценты и пуповины. Возможен разрыв абсолютно короткой пуповины (длина 10–15 см). Кровотечение при этом профузное, но останавливается обычно спонтанно. Сравнительно легко возникает кровотечение из варикозно-расширенной вены пуповины или ее аневризмы, при аномалиях сосудов пуповины. Возможно кровотечение из глубоких ссадин на голове после акушерских щипцов. Тяжелые интранатальные кровотечения могут быть следствием повреждений плаценты и сосудов пуповины во время кесарева сечения. У всех новорожденных при предлежании плаценты, ее разрыве или повреждении должно быть исследовано содержание гемоглобина при рождении и спустя 12–24 ч, так как вначале уровень его может быть нормальным.

Причинами анемии в раннем неонатальном периоде могут быть кровотечения из остатка пуповины в связи со слабо наложенной лигатурой или скобой, а также прорезыванием сосудов пуповины скобой Роговина, остро возникшей язвы кишки или из дивертикула Меккеля, мест венепункций. К постнатальному кровотечению приводит также тромбоцитопения независимо от причины ее возникновения. Анемия в раннем неонатальном периоде может развиться вследствие взятия крови для повторных исследований, особенно у недоношенных детей с СДР.

В клинической картине постгеморрагической анемии вслед за кратковременной прессорной реакцией отмечаются падение артериального давления, снижение мышечного тонуса, нарастание вялости. Кожа становится бледной и холодной (вследствие рефлекторного спазма периферических сосудов), крик слабым, неэмоциональным. Возникают адинамия и анурия. Нарушается дыхание (диспноэ), появляются тахикардия, приглушение и глухость сердечных тонов, и при явлениях сердечно-сосудистой недостаточности, вследствие истощения компенсаторных механизмов, через несколько часов после массивной кровопотери может наступить смерть. Содержание гемоглобина и эритроцитов снижается очень быстро, обычно в течение первого часа. Степень этого снижения зависит от величины кровопотери.

Постнатальные кровотечения, если они не произошли в полость (под надкостницу при кефалогематоме, под капсулу печени или селезенки при их разрыве и др.) и не восполняются гемотрансфузией, ведут к развитию железодефицитной анемии.

Приступая к лечению, следует немедленно остановить кровотечение, если это возможно, и начать введение свежей одногруппной крови вначале струйно (5 мл/кг) до выравнивания артериального давления, а затем капельно (15–20 мл/кг и более). При временном отсутствии крови целесообразно переливать кровезаменители (реополиглюкин и др.) или плазму крови. При небольшой кровопотере показаны дробные гемотрансфузии по 15–30 мл.

Одновременно для выведения из шока следует применять сердечные гликозиды, глюкокортикоиды, препараты кальция и калия, кокарбоксилазу, витамины С, B_1, B_2. Так как кровопотеря может быть причиной развития сидеропении, целесообразно в дальнейшем присоединить препараты железа. Прогноз при постгеморрагической анемии зависит от причины, скорости и объема кровопотери, а также от своевременности и полноты лечения.

В позднем неонатальном периоде развитие **анемий** связано с наследственными гемолитическими процессами, обусловленными нарушением мембраны эритроцитов, дефицитом эритроцитарных ферментов или нарушением синтеза гемоглобина.

Гемолитическую анемию у новорожденных могут вызвать инфекция (врожденный сифилис, токсоплазмоз, краснуха, цитомегалия, заболевание, вызванное энтеровирусом, Коксаки В и др.) и некоторые лекарства.

Наследственный микросфероцитоз – анемия Минковского – Шоффара. В основе заболевания лежит дефект структурного белка мембраны эритроцитов. Повышенная концентрация гемоглобина и вязкость цитоплазмы, а также изменение электролитного состава приводят к ригидности эритроцитов. Они теряют способность изменять форму в узких межсинусных пространствах селезенки и секвестрируются в ней.

Клиника. Характерными симптомами являются желтуха и повышение концентрации непрямого билирубина в крови. Спленомегалия у новорожденных обычно незначительная, чаще увеличена печень. Уробилинурии на первой неделе жизни нет. Микросфероцитоз выражен незначительно, так как средний диаметр эритроцитов (СДЭ) в неонатальном периоде больше, чем у детей более старшего возраста. Кривая Прайс-Джонса имеет расширенное основание, двухвершинна. Минимальная осмотическая стойкость эритроцитов снижена (0,7–0,6–0,54% NaCl), а максимальная нередко повышена, что свидетельствует о разнородности популяции эритроцитов. В ответ на криз в периферическую кровь поступают не

только ретикулоциты, но и нормобласты. В миелограмме определяется увеличенное число элементов эритроидного ряда. Концентрация гаптоглобина в крови в период криза снижается. Выраженность анемии, ретикулоцитоза и гипербилирубинемии вариабельна. Большинство новорожденных анемизированы незначительно. Однако концентрация гемоглобина у некоторых больных снижается в течение первых недель жизни до 50–70 г/л. Заболевание характеризуется торпидным течением, выход из гемолитического криза происходит медленно. Гематологические показатели в неонатальном периоде не определяют степень тяжести заболевания в последующем.

Лечение – симптоматическое. Гемотрансфузии проводят лишь по жизненным показаниям. При высокой гипербилирубинемии (выше 308 мкмоль/л) требуется заменное переливание крови во избежание развития ядерной желтухи.

Наследственный эллиптоцитоз (овалоцитоз) – аутосомно-доминантное заболевание, связанное с нарушением структур белка мембраны эритроцитов, внутриклеточный распад которых происходит преимущественно в селезенке. Гемолитическая анемия наблюдается чаще в первые недели – месяцы жизни, чем в другие возрастные периоды.

Клиническая картина аналогична таковой при наследственном сфероцитозе. Диагноз может быть уточнен только после обнаружения в крови эллиптоцитов. В мазке крови одновременно могут присутствовать пойкилоциты и микроциты. Осмотическая резистентность эритроцитов снижена. Диагноз подтверждается семейным анамнезом, у большинства новорожденных с эллиптоцитозом лечения не требуется, но при высокой гипербилирубинемии показано заменное переливание крови.

Наследственный стоматоцитоз характеризуется своеобразной формой эритроцитов: линейный неокрашенный участок в центре эритроцита, ограниченный двумя изогнутыми линиями, соединенными по бокам, напоминает форму рта. Заболевание связано с дефектом белков мембраны эритроцитов, передается аутосомно-доминантно.

Клиника бессимптомна, иногда проявляется гемолитической анемией от легкой до тяжелой степени. Ретикулоцитоз – от минимального до значительного. Хотя стоматоциты определяются в мазке крови у новорожденных, проявлений гемолитической анемии в неонатальном периоде не описано. Диагноз основывается на обнаружении стоматоцитов.

Лечение не требуется, если стоматоцитоз выявляется как бессимптомная аномалия.

Детский пикноцитоз. 5–60 % эритроцитов в периферической крови новорожденных имеют малые размеры, интенсивно окрашиваются, с шиповидными отростками на поверхности. Длительность жизни эритроцитов укорочена. Клинически эта аномалия эритроцитов может проявляться в 1–2-й день жизни гемолитической анемией, желтухой, спленомегалией. Увеличение концентрации билирубина до критических цифр вызывает необходимость заменного переливания крови. Показано введение витамина Е.

Акантоцитоз. Заболевание встречается крайне редко. Эритроциты имеют своеобразный зубчатый контур (множественные шипы на поверхности). В основе морфологических изменений эритроцитов лежат нарушение структуры фосфолипидов и жирных кислот мембраны, изменение ее антигенного состава. Степень гемолитической анемии вариабельна. Целесообразно назначение витамина Е.

Дефицит эритроцитарных ферментов сопровождается нарушением выработки АТФ, что ведет к изменению ионного состава эритроцитов и укорочению длительности их жизни. Недостаточная активность ферментов может также привести к уменьшению содержания восстановленного глутатиона и уменьшению стойкости мембраны эритроцитов к окислителям.

Для эритроцитоэнзимопатий характерны нормальная осмотическая стойкость, незначительный сфероцитоз, нормальный тип гемоглобина, отсутствие или незначительный эффект от спленэктомии. Все эти нарушения потенциально способны проявляться в неонатальном периоде, но гемолитический процесс и анемия могут быть незначительными и определяться в более старшем возрасте, за исключением дефицита глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы (Г-6-ФД).

У *новорожденных с дефицитом* Г-6-ФД главными симптомами являются желтуха, бледность или признаки ядерной желтухи. Гепатоспленомегалия наблюдается редко, а если она имеется, то должны быть заподозрены изоиммунизация или инфекция. Желтуха при дефиците Г-6-ФД появляется обычно не в первые сутки (в отличие от гемолитической болезни новорожденных вследствие несовместимости по системе резус или АВ0). Провоцирующие факторы: гипоксия, метаболический ацидоз, лекарства. Степень анемии различная. На первой неделе жизни гемоглобин может снизиться до 70–80 г/л, увеличивается количество ретикулоцитов. Активность Г-6-ФД в эритроцитах снижена. Анемия более выражена у тех детей, у кого гемолиз усиливается экзогенными факторами.

Лечение. Отмена лекарства, вызвавшего гемолитический криз. Внутрь – рибофлавин и ксилит для повышения уровня восстановленного глутатиона. При высокой билирубинемии – заменное переливание крови.

Профилактика. Не следует назначать детям с подозрением на дефицит Г-6-ФД и матерям лекарственные препараты и химические соединения, снижающие концентрацию восстановленного глутатиона и вызывающие проявления гемолитической анемии: ацетанилид, неграм, нитрофурантоин, фенилгидразин, сульфаниламидные препараты, примахин, анилино-

вые красители (обычно применяемые местно при стрептодермиях), нитраты (они попадают в организм новорожденного вместе с чаем или детской смесью, приготовленной, например, на воде, для обеззараживания которой применялись нитраты). Витамин К для предупреждения геморрагического синдрома следует вводить в минимальной дозе (0,001 г/сут).

Наследственные гемолитические анемии, связанные с нарушением синтеза гемоглобина. *Талассемия.* При гомозиготной форме α-талассемии отсутствует синтез α-цепи, электрофоретически обнаруживается гемоглобин Bart. При этом тетрамере, состоящем из 4 γ-цепей, нарушена отдача кислорода тканям, что приводит к тяжелому внутриутробному дистрессу. Дети с гомозиготной формой α-талассемии обычно рождаются мертвыми или умирают вскоре после рождения с картиной общей водянки.

При гетерозиготной α-талассемии имеется нетяжелая гипохромная анемия, нередко с высоким уровнем железа в сыворотке крови, спленомегалией, умеренной желтухой в неонатальном периоде. Гемолитический криз может провоцироваться интеркуррентной инфекцией. В крови – микроцитоз, мишеневидные эритроциты. Осмотическая стойкость эритроцитов повышена.

Гетерозиготная форма β-талассемии обычно в неонатальном периоде анемией не проявляется.

При гомозиготной форме β-талассемии дети могут быть несколько анемичны после рождения, у них имеются гипохромия, микроцитоз, мишеневидные эритроциты, вариабельный нормобластоз и ретикулоцитоз.

Лечение. Целесообразно назначение фолиевой кислоты (из-за большой потребности в ней в связи с неэффективным эритропоэзом). Гемотрансфузии – при содержании гемоглобина ниже 70–80 г/л. Показан десферал, способствующий выведению из организма избытка железа.

Медикаментозный и токсический гемолиз. Эритроциты новорожденного и особенно недоношенного очень чувствительны к токсическому действию оксидантных лекарств или токсических веществ (сульфаниламидные препараты, фенацетин, ацетилсалициловая кислота, витамин К, антигистаминные препараты, налидиксовая кислота, анилин, нафталин, свинец и др.) при их высоких концентрациях в крови. Последняя может возникнуть при передозировке лекарства или при почечной недостаточности. После приема лекарства или контакта с токсическим веществом возникает гемолиз эритроцитов, развиваются анемия, желтуха и ретикулоцитоз.

Лечение – немедленная отмена лекарства, вызвавшего гемолитическую анемию. При высокой билирубинемии показано заменное переливание крови.

Из гипопластических анемий у новорожденных наблюдается *анемия Блекфэна – Дайемонда* – наследственная гипопластическая анемия с изолированным нарушением эритропоэза. Характерны прогрессирующая бледность кожных покровов и слизистых оболочек, иногда с первых дней жизни, при относительно удовлетворительном общем состоянии, небольшая спленомегалия. При исследовании крови выявляют значительную анемию. Концентрация гемоглобина в периоде новорожденности снижается до 60–50 г/л, число эритроцитов – до $1{,}5 \cdot 10^{12}$/л, причем имеются слабые признаки регенерации (ретикулоциты в периферической крови – 0–2 ‰) или этих признаков нет. Анемия нормохромная или гиперхромная. Имеются анизоцитоз и слабо выраженный пойкилоцитоз. СОЭ увеличена. Число лейкоцитов и тромбоцитов нормальное. В миелограмме элементы эритроидного ростка отсутствуют или составляют 0,5–1 %, миелопоэз и мегакариоцитопоэз не изменены.

Лечение: трансфузии эритроцитной массы, глюкокортикоиды и анаболические стероиды.

НЕЙТРОПЕНИИ У НОВОРОЖДЕННЫХ

Нейтропении в неонатальном возрасте могут быть результатом пониженной продукции нейтрофилов или их усиленной деструкции, иногда же они возникают по причине комбинированного воздействия указанных факторов. О нейтропении следует говорить при уменьшении числа нейтрофилов в периферической крови менее $2 \cdot 10^9$/л.

Наследственные и врожденные формы нейтропении в неонатальном периоде встречаются редко. К ним относятся:

Детский генетический агранулоцитоз (наследственная нейтропения Костманна). Заболевание характеризуется тяжелой нейтропенией, аутосомно-рецессивным типом наследования. Клинически оно проявляется в первые недели жизни рецидивирующими, нередко вяло текущими инфекциями (отиты, пневмонии, сепсис, язвенно-некротические изменения слизистых оболочек и др.). Костный мозг гипо- или нормоцеллюлярный. В периферической крови – выраженная нейтропения, число нейтрофильных гранулоцитов в гемограмме уменьшено до 1 % или они отсутствуют. Наблюдаются компенсаторный моноцитоз или эозинофилия. Возможно увеличение количества тромбоцитов. Фагоцитарная и бактерицидная активность моноцитов не нарушена. Концентрация γ-глобулиновой фракции в сыворотке крови нормальная или повышена.

Л е ч е н и е: курсы антибиотиков, трансплантации костного мозга. Целесообразно назначение препаратов, улучшающих созревание нейтрофилов, анаболических стероидов, лития, глюкокортикоидов.

П р о г н о з неблагоприятный.

Наследственная нейтропения аутосомно-доминантного типа (болезнь Генсслена). В основе заболевания лежит уменьшение продукции нейтрофилов в костном мозге, сочетающееся с перераспределением нейтрофилов внутри сосудистого русла. Клинически заболевание проявляется наклонностью к воспалительно-некротическим процессам.

П р о г н о з относительно благоприятный, так как с возрастом наблюдается смягчение заболевания. Целесообразно назначение андрогенов, препаратов лития, симптоматических средств.

Семейная доброкачественная хроническая нейтропения. Заболевание передается аутосомно-доминантно, протекает менее тяжело, чем нейтропения Костманна. Костный мозг нормоцеллюлярный. Клинически этот вариант нейтропении характеризуется склонностью к инфекциям, протекающим обычно нетяжело. Нейтропения может быть обнаружена случайно.

П р о г н о з благоприятный.

Синдром *«ленивых лейкоцитов»* («lazy-leucocyte»-syndrome) – это врожденная доброкачественная нейтропения, развитие которой связано с нарушенной подвижностью нейтрофилов, что препятствует их выходу из костного мозга в кровь и миграции к очагам воспаления. Количество зрелых нейтрофилов в крови снижено, а в костном мозге увеличено. Соотношение других гранулоцитарных клеток существенно не изменено.

К л и н и ч е с к и заболевание проявляется рецидивирующими инфекциями верхних дыхательных путей и другими воспалительными процессами, протекающими с субфебрильной температурой. Возможна незначительная спленомегалия. Л е ч е н и е не разработано. Показаны симптоматические средства. П р о г н о з относительно благоприятный.

Нейтропения может наблюдаться при любом иммунодефицитном состоянии, обусловленном генетическим дефектом иммунокомпетентных клеток.

Агаммаглобулинемия Брутона – иммунодефицитное состояние с преимущественным дефектом со стороны В-лимфоцитов. Передается рецессивным путем, сцепленно с Х-хромосомой. Характерны сниженная концентрация иммуноглобулинов всех классов, стойкая нейтропения в крови, сочетающаяся с «торможением созревания» гранулоцитов в костном мозге. К л и н и ч е с к и отмечается большая склонность к рецидивирующим инфекциям верхних дыхательных путей, поражению слизистых оболочек полости рта.

Нейтропения с рецидивирующими бактериальными инфекциями может наблюдаться при иммунологической недостаточности с атаксией и телеангиэктазией (*синдром Луи-Бар*), при тяжелом нарушении клеточного иммунитета с преимущественным поражением Т-лимфоцитов и нормальным уровнем в крови иммуноглобулинов всех классов (синдром ди Джорджи).

Тяжелая нейтропения может развиться при комбинированных иммунодефицитных состояниях, характеризующихся нарушением В- и Т-звеньев иммунитета. К таким состояниям относятся синдром Гуда (лимфопеническая агаммаглобулинемия с тимомой) и синдром Вискотта – Олдрича, при котором иммунологическая недостаточность сочетается с тромбоцитопенией и экземой. Заболевание сцеплено с Х-хромосомой, тип наследования – рецессивный. Клинически проявляется в первые недели жизни и характеризуется повышенной кровоточивостью, частыми бактериальными инфекциями. Число лимфоцитов в крови прогрессивно уменьшается, уровень IgM низкий, IgG – нормальный, IgE и IgA – может быть высоким.

Л е ч е н и е: в период инфекционных заболеваний – антибактериальная терапия, γ-глобулин, важна профилактика инфекций.

Среди **приобретенных нейтропений** выделяют *неонатальную изоиммунную нейтропению,* обусловленную изоиммунизацией вследствие несовместимости нейтрофильных антигенов плода и матери. Лейкоциты плода, попадая в кровоток матери, вызывают образование антинейтрофильных антител, относящихся к IgG. Антитела, проникая через плаценту к плоду, вызывают транзиторную неонатальную нейтропению. У детей при рождении обнаруживают гранулоцитопению, которая в случае выраженной клинической картины сопровождается развитием гнойно-септических заболеваний. В костном мозге обычно наблюдают остановку созревания на стадии миелоцитов. Продолжительность неонатальной нейтропении составляет 28 – 70 дней. При наличии инфекции показана антибактериальная терапия.

Неонатальная нейтропения, сочетающаяся с *материнской нейтропенией,* обычно у новорожденных протекает бессимптомно и обнаруживается при случайном обследовании. В сыворотке крови матерей, больных, например, ревматоидным артритом или инфекционным мононуклеозом, содержатся лейкоагглютинины, которые пассивно трансплацентарно попадают к плоду, вызывая у него нейтропению. Продолжительность неонатальной нейтропении – 2 – 4 нед.

Аутоиммунные нейтропении клинически проявляются общей вялостью и вялостью при сосании, катаральными явлениями верхних дыхательных путей, изъязвлением слизистых оболочек. В сыворотке крови обнаруживают антинейтрофильные антитела. Костный мозг нормо- или гипоцеллюлярный. В ответ на инфекцию наблюдается небольшое повышение числа гранулоцитов.

Медикаментозные нейтропении у новорожденного могут быть обусловлены приемом матерью антиметаболитов (6-меркаптопурин, метотрексат, цитозин-арабинозид), алкилирующих агентов (циклофосфамид и др.), сульфаниламидных препаратов, антидиабетических средств, антитиреоидных препаратов, производных амидопирина, тиазидных диуретиков, этакриновой кислоты и др. Костный мозг нормо- или гипоцеллюлярный. Имеются задержка созревания миелоидных элементов или уменьшение числа их предшественников.

Из **аномалий лейкоцитов** следует отметить *пельгеровскую ядерную аномалию*. Большинство нейтрофилов содержит однодолевое несегментированное ядро в виде эллипса, боба или почки. Число лейкоцитов и фагоцитарная активность гранулоцитов нормальные. Клинических проявлений нет, диагностируется случайно. Передается аутосомно-доминантно.

Врожденная гиперсегментация нейтрофилов передается аутосомно-доминантно. Большинство нейтрофилов содержит 4 и более сегментов.

Аномалия Чедиака – Хигаси заключается в том, что в лейкоцитах имеются множественные серо-зеленые включения гигантских размеров, реагирующие положительно на пероксидазу. Фагоцитоз – незавершенный. Наследование – аутосомно-рецессивное. Клинически – склонность к рецидивирующим гнойным инфекциям.

Лечение направлено на борьбу с инфекцией.

ГЕМОРРАГИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА У НОВОРОЖДЕННЫХ

Первичные (генуинные) геморрагические расстройства у клинически здоровых детей:

1. Геморрагическая болезнь новорожденных.

2. Наследственные коагулопатии – гемофилия, афибриназемия и др.

3. Тромбоцитопенические пурпуры:

а) врожденные иммунопатологические – изоиммунная, трансиммунная;

б) наследственные – транзиторная гипоплазия мегакариоцитарного ростка, амегакариоцитоз без пороков развития, синдром Вискотта – Олдрича и др.

4. Тромбоцитопатии:

а) врожденные медикаментозные (при лечении матери в последние дни беременности салицилатами, карбенициллином, препаратами сульфанилтиомочевины, некоторыми мочегонными средствами – гипотиазидом, фуросемидом);

б) наследственные – Бернара – Сулье, Гланцманна и др.

Вторичные (симптоматические) геморрагические расстройства у больных детей:

1. Синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания крови – ДВС-синдром.

2. Тромбоцитопенический геморрагический синдром.

3. Коагулопатический геморрагический синдром:

а) печеночного генеза;

б) K-витаминодефицитный при механических желтухах, энтеропатиях, кишечном дисбактериозе.

4. Изолированные кровоизлияния во внутренние органы без отклонений от нормы показателей коагуляционного и тромбоцитарного звеньев гемостаза.

ПЕРВИЧНЫЕ ГЕМОРРАГИЧЕСКИЕ ДИАТЕЗЫ

Геморрагическая болезнь новорожденных – K-витаминодефицитный геморрагический синдром, развивающийся у 0,25 – 0,5% детей.

Патогенез. Витамин K необходим для ферментативного карбоксилирования в печени некоторых остатков глутаминовой кислоты в продуктах промежуточного синтеза протромбина (II фактор) и проконвертина (VII фактор), антигемофильного глобулина B (IX фактор), фактора Стюарта – Проуэра (X фактор) с образованием завершенных молекул этих факторов свертывания крови, способных к активации физиологическим путем.

Физиологическими особенностями гемостаза при рождении являются: 1) низкие уровни (40 – 60% уровня здоровых взрослых) K-витаминозависимых факторов свертывания крови – II, VII, IX и X с последующим их снижением в первые 2 – 3 сут после рождения (не ниже 20 – 25%; считается, что при величинах в крови ниже упомянутых возможно развитие кровоточивости), а также контактных факторов (прекалликреина – фактор Флетчера; кининогена – фактор Фитцжеральда; XII, XI, XIII фактора и плазминогена), но нормальные уровни остальных плазменных факторов свертывания крови; 2) нормальные величины адгезивной (ретенционной) и низкие – агрегационной активности тромбоцитов с малыми дозами АДФ, коллагеном, тромбином, а также освобождения тромбопластина тромбоцитов; 3) повышенные проницаемость и хрупкость сосудистой стенки; 4) гиперкоагуляция цельной крови в первые часы и дни жизни, хотя протромбиновое, тромбиновое и рептилазное время у них удлинено. Основные особенности гемостаза у новорожденных представлены в приложении 1. Низкий

в течение первых дней жизни уровень K-витаминозависимых факторов свертывания крови у здоровых доношенных новорожденных с благополучным течением перинатального периода связывают с транзиторной недостаточностью функции печени, а не с дефицитом витамина K, так как в крови у них не обнаружены молекулы предшественницы факторов II, VII, IX и X – «Protein in vitamin K-absence» (PIVKA II, VII, IX, X). У небольшой группы новорожденных (2–5% всех детей) уровень K-витаминозависимых факторов свертывания крови может быть более низким, чем у подавляющего большинства детей, что и является одной из причин развития у них кровоточивости. Это может быть обусловлено назначением матери в последние сроки беременности антикоагулянтов непрямого действия, антисудорожных препаратов, в том числе и фенобарбитала, ацетилсалициловой кислоты и других медикаментов, а также патологическим состоянием плаценты и токсикозами беременных на фоне низкого эстрогенного фона, нарушениями всасывания витамина K в кишечнике матери при энтеропатиях и заболеваниях желчных путей, дисбактериозах. Как лабораторно, так и клинически (эффективность профилактики кровоточивости в этих группах детей назначением 1 мг витамина K при рождении) доказано, что у них имеется дефицит витамина K.

Установлено, что у клинически здоровых новорожденных – недоношенных, переношенных, родившихся у матерей с преэклампсией и эклампсией, помимо более низкого уровня K-витаминозависимых и контактных факторов, фибриназы, отмечаются уменьшение концентрации других факторов свертывания крови: I (фибриногена), реже V (проакцелерина), VIII (антигемофильного глобулина A), а также меньшая активность противосвертывающей системы, адгезивно-агрегационной функции тромбоцитов, повышенная проницаемость сосудистой стенки. Понятно, что у детей этой группы профилактическое введение витамина K не предупреждает развитие увеличенной кровоточивости. Поэтому, хотя геморрагическая болезнь у большинства здоровых новорожденных является K-витаминодефицитным феноменом, но у части детей она от дефицита витамина K не зависит.

Клиника геморрагической болезни новорожденных характеризуется появляющимися на 2–4-й день жизни (реже позже) меленой, иногда – пурпурой, маточным кровотечением (methrorrhagia), кефалогематомой, кровотечением при отпадении остатка пуповины, редко – кровоизлияниями в мозг (чаще субарахноидальными, субдуральными), легкие, печень, надпочечники.

Пурпура (кожные и подкожные геморрагии) чаще проявляется в виде петехий, небольших экхимозов.

Мелена – кишечное кровотечение – диагностируется по черного цвета стулу, который, в отличие от мекония (имеет темно-зеленый цвет), окружен на пеленке красным ободком. Нередко мелена сопровождается кровавой рвотой (hematemesis). Как правило, кишечное кровотечение – однократное или повторяется в течение дня, необильное. Реже бывают тяжелые формы мелены с почти непрерывным выделением крови из заднего прохода, упорной кровянистой рвотой. В этих случаях отмечаются признаки постгеморрагической анемии (см. стр. 211). При несвоевременном оказании помощи ребенок может погибнуть от шока, который развивается при острой кровопотере 10–15% объема циркулирующей крови (норма его у новорожденных – 85 – 95 мл/кг).

У детей с меленой может развиться и гипербилирубинемия из-за усиленного распада эритроцитов в кишечнике.

Причиной мелены считают образование небольших язвочек на слизистой оболочке желудка и двенадцатиперстной кишки, в генезе которых, вероятно, ведущую роль играет избыток в организме новорожденного глюкокортикоидов, который возникает в результате родового стресса. Указывают и на роль повышенной кислотности желудочного сока, рефлюкса, пептического эзофагита в генезе hematemesis. Значение конституционального предрасположения в развитии мелены неясно. Иногда язв не находят, т. е. кровотечение возникает per diapedezin.

Мелену у детей первого дня жизни необходимо дифференцировать от синдрома «заглоченной крови» матери: кровь может попасть к ребенку при прохождении по родовым путям, а также трещинах соска. Считается, что у одного из трех детей с признаками мелены в первый день жизни имеется синдром «заглоченной крови». Различить кровь ребенка и матери в стуле и рвотных массах можно с помощью теста Апта: кровянистые рвотные массы и кал разводят водой, чтобы образовался розовый раствор, содержащий гемоглобин. После центрифугирования 5 мл надосадочной жидкости смешивают с 1 мл 1% раствора гидрата окиси натрия (едкого натра). Изменение цвета жидкости на коричнево-желтый свидетельствует о наличии в ней гемоглобина A, т. е. о том, что кровь – материнская. Если цвет не меняется, то речь идет о гемоглобине ребенка (щелочно-резистентный HbF), а значит, о мелене. При обильной или рецидивирующей мелене, кровотечении из заднего прохода необходимо исключить аноректальную травму, язвенно-некротический энтероколит, ангиоматоз кишечника.

Хотя в коровьем молоке витамина K в 4 раза больше (0,06 мг/л), чем в женском (0,015 мг/л), геморрагическая болезнь новорожденных у детей на естественном вскармливании встречается в 2 раза реже, чем на искусственном, что можно объяснить наличием в женском молоке тромбопластина.

П р о г н о з при неосложненном течении геморрагической болезни новорожденных – благоприятный, трансформации ее в дальнейшей жизни ребенка в другие виды геморрагических диатезов не отмечается.

Наследственные коагулопатии редко манифестируются у новорожденных. Из всех наследственных коагулопатий 95–99% приходится на гемофилию А и В, болезнь Виллебранда. Гемофилия В и болезнь Виллебранда у новорожденных выявляются очень редко. Приблизительно у 10% больных гемофилией А в периоде новорожденности отмечается кровоточивость. При гемофилии у новорожденных мальчиков могут быть длительные кровотечения из мест травм кожи и пуповины, пупочные кровотечения, гематомы на месте травм и инъекций, кефалогематома, внутричерепные кровоизлияния.

Из других наследственных дефектов гемостаза в периоде новорожденности пупочными кровотечениями могут проявляться афибриназемия (отсутствие XIII фактора) и афибриногенемия.

Тромбоцитопенические пурпуры у клинически здоровых новорожденных, как правило, обусловлены иммунопатологическими механизмами. Чаще они являются *трансиммунными*, т. е. следствием проникновения антитромбоцитарных антител к плоду от матери с идиопатической тромбоцитопенической пурпурой, системной красной волчанкой, медикаментозной аллергией или сенсибилизированных к аутотромбоцитам лимфоцитов матери.

У 30–50% детей матерей с идиопатической тромбоцитопенической пурпурой развивается тромбоцитопения (ниже $10 \cdot 10^9$/л), в половине случаев сопровождающаяся в периоде новорожденности появлением геморрагических расстройств.

Клинические признаки трансиммунной тромбоцитопенической пурпуры у новорожденного развиваются обычно в первые дни, но могут иметь место и позже – вплоть до конца первого месяца жизни. Пурпура проявляется в виде петехий, небольших экхимозов на спине, груди, конечностях, а иногда даже на ладонях. Помимо пурпуры, могут быть кровоизлияния на слизистой оболочке полости рта, мелена, носовые кровотечения (последние очень редки). Печень и селезенка не увеличены. Как правило, кровоточивость нетяжелая, однако описаны случаи внутричерепных кровоизлияний с летальным исходом. Выздоровление отмечается через 5–12 нед. Прогноз – благоприятный (при отсутствии внутричерепных геморрагий), исход в идиопатическую тромбоцитопеническую пурпуру отмечается очень редко, приблизительно у 2–5%.

Изоиммунная тромбоцитопеническая пурпура новорожденных возникает при иммунологическом конфликте между плодом и матерью по антигенам тромбоцитов. Чаще всего пурпура развивается при наличии у плода тромбоцитарного антигена PLAI и отсутствии его у матери. В популяции имеются приблизительно 2–5% лиц с отсутствием антигена PLAI. Изоиммунная пурпура может возникнуть и вследствие несовместимости по другим тромбоцитарным антигенам или антигенам тромбоцитов, общим с лейкоцитами (HLA-антигены) или эритроцитами. Понятно, что в последних случаях тромбоцитопеническая пурпура сочетается с лейкопенией или гемолитической анемией.

К л и н и к а изоиммунной тромбоцитопенической пурпуры характеризуется появлением петехиальных и мелкопятнистых геморрагий на коже в первые часы жизни. В случаях типичной пурпуры она обильная, преимущественно локализуется на туловище. При тяжелом течении высыпания могут быть на слизистых оболочках, отмечаются мелена, носовые, легочные кровотечения, внутричерепные геморрагии. Гепатоспленомегалия умеренная.

Летальность при изоиммунной тромбоцитопенической пурпуре достигает 10–14% за счет тех случаев болезни, когда в первые часы жизни геморрагический синдром бурно нарастает. Как правило, чем позже появились геморрагические явления, тем менее тяжело протекает заболевание. Тромбоцитопения держится от 2 до 10–12 нед, хотя нарастание геморрагического синдрома при рациональной терапии купируется в первые дни жизни.

Наследственные тромбоцитопенические пурпуры у клинически здоровых новорожденных встречаются очень редко, чаще – гипопластические. Если другие механизмы тромбоцитопении исключены, необходимо исследовать у таких больных миелограмму, в которой и выявляют отсутствие или резкое снижение количества мегакариоцитов. Прогноз чаще благоприятный. На фоне терапии глюкокортикоидами, переливаний тромбоцитной массы тромбоцитопения проходит в первые месяцы жизни.

Синдром Бернарда – Сулье (наследственная геморрагическая тромбоцитодистрофия) передается по аутосомно-рецессивному типу и обусловлен дефицитом гликопротеина I (гликалицин) оболочки тромбоцитов. К л и н и ч е с к и заболевание характеризуется массивными геморрагиями на коже и слизистых оболочках, профузными кровотечениями, кровоизлияниями во внутренние органы, суставы, а лабораторно – резким увеличением размеров тромбоцитов (с умеренной тромбоцитопенией в момент криза), очень низкими адгезией их к стеклонитям и агрегацией с ристоцетином (при нормальной агрегационной способности пластинок с АДФ, коллагеном, тромбином).

Тромбастения – заболевание, наследующееся в большинстве случаев по аутосомно-рецессивному типу, обусловленное дефицитом гликопротеинов II–III оболочки тромбоцитов. Клинически для этой болезни типичны повторные кровотечения из слизистых оболочек носа, десен, желудка, кишок, кожных покровов при травмах, подкожные кровоизлияния, реже –

во внутренние органы, а лабораторно – низкая ретракция кровяного сгустка и сниженная адгезивная и агрегационная способность тромбоцитов с АДФ, тромбином.

Другие наследственные тромбоцитопатии в периоде новорожденности клинически проявляются очень редко.

Геморрагические расстройства у новорожденных могут быть обусловлены и **врожденной тромбоцитопатией,** вследствие назначения матери перед родами ацетилсалициловой кислоты, дериватов тиазида, карбенициллина, сульфаниламидных препаратов, толбутамида и других медикаментов, что у части детей может сопровождаться кровоточивостью. Геморрагический синдром у таких детей нетяжелый – необильные петехии, экхимозы. Назначение этих же препаратов новорожденным также может привести к развитию тромбоцитопатии и кровоточивости. Особенно опасны в этом плане карбенициллин и ацетилсалициловая кислота. Мнение о развитии тромбоцитопенической пурпуры у новорожденных, матери которых перед родами получали препараты тиазидового ряда (гипотиазид и др.), не подтвердилось.

ВТОРИЧНЫЕ ГЕМОРРАГИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА

Вторичные геморрагические расстройства – кровоточивость у больных детей. В отличие от первичных, они обусловлены нарушениями не в одном, а в нескольких звеньях гемостаза.

Синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания крови (ДВС-синдром) у новорожденных может быть вызван различными этиологическими факторами, которые группируют следующим образом: 1) активирующие внутреннюю систему гемокоагуляции через активацию XII фактора (фактор Хагемана) при травме эндотелиальных клеток – инфекции (как правило, сепсис, вызванный грамотрицательными микробами, реже – грамположительными, тяжелые внутриутробные вирусные инфекции – герпес, цитомегалия, краснуха), тяжелые асфиксия и метаболический ацидоз, гипотермия, любой этиологии длительная гипотензия, полицитемия, СДР, сосудистые катетеры; 2) повреждающие ткани с освобождением тканевого тромбопластина и в присутствии XII фактора активирующие внешнюю систему гемокоагуляции; сюда относят акушерские осложнения: предлежание плаценты, преждевременную ее отслойку, инфаркты и хориоангиому последней, эклампсию, внутриутробную смерть одного плода из двойни, эмболию околоплодными водами; повреждение мозга, острый лейкоз и опухоли, некротический энтероколит; 3) вызывающие внутрисосудистый гемолиз (асперегиллезный сепсис, тяжелые формы гемолитической болезни новорожденных, переливание несовместимой по основным эритроцитарным антигенам крови); 4) снижающие интенсивность удаления активированных факторов свертывания крови за счет угнетения ретикулоэндотелиальной системы – тяжелые заболевания печени, ретикулоэндотелиальные гипофункции.

Особенно часто ДВС-синдром осложняет течение асфиксии и СДР у недоношенных, вероятно, в связи с низким уровнем у них в крови плазминогена и антитромбина III, а также легкостью возникновения расстройств микроциркуляции.

Предрасполагает к развитию ДВС-синдрома также любой шок.

М. С. Мачабели (1970) выделила 4 стадии ДВС-синдрома: 1) стадию гиперкоагулемии: 2) стадию нарастающей коагулопатии потребления и фибринолитической активности (снижение количества тромбоцитов и уровня фибриногена в крови при нормо- или гиперкоагуляции в I и II фазах свертывания крови); 3) стадию дефибриногенизации и патологического фибринолиза со снижением уровня всех факторов свертывания крови и глубокой тромбоцитопенией; 4) восстановительную стадию, которую иногда следует расценивать как стадию остаточных тромбозов и блокад.

Клиника ДВС-синдрома зависит от причины, приведшей к нему, но типичным проявлением повышенной кровоточивости в данном случае являются длительные кровотечения из мест инъекции, реже встречаются спонтанные кровотечения – легочные, кишечные, носовые, пурпура, кровоизлияния во внутренние органы и мозг, клинические проявления тромбозов сосудов, в том числе некрозы кожи, острая почечная недостаточность, гангрена конечностей и др. У большинства детей развивается микроангиопатическая гемолитическая анемия. Описано течение ДВС-синдрома у новорожденных с клинической картиной капилляротоксикоза. ДВС-синдром может протекать и с признаками кровоизлияния в один из органов.

По общему мнению, ДВС-синдром развивается у новорожденных гораздо чаще, чем диагностируется, что подчеркивает возможность малосимптомного и даже бессимптомного его течения. Более того, у всех детей первых часов жизни имеется легкая форма внутрисосудистого свертывания крови, о чем свидетельствуют более высокие уровни практически всех факторов свертывания в пупочной вене по сравнению с артерией (следствие активации плацентарным тромбопластином), четкая тенденция к гиперкоагуляции цельной крови в первые часы жизни, наличие у части детей признаков активированного фибринолиза с обнаружением в их крови продуктов деградации фибриногена и фибрина, ускоренный распад введенного фибриногена и достоверно бо́льшие величины его при определении по иммунологическим методикам, чем по коагуляционным.

Тромбоцитопенический геморрагический синдром. Считается, что в половине случаев у больных инфекциями новорожденных можно диагностировать тромбоцитопению.

Вторичные тромбоцитопении у новорожденных по патогенезу делят на: 1) тромбоцитопении потребления – а) инфекции, б) ДВС-синдром, в) язвенно-некротический энтероколит, г) тромбозы без ДВС, д) большие гемангиомы, е) синдром Вискотта – Олдрича, ж) ятрогенные (после обменных трансфузий, вливания интралипида, фототерапии, гемосорбций и др.); 2) гипопластические тромбоцитопении при: а) синдроме Ландольта, хромосомных аномалиях, гипопластической анемии Фанкони, б) врожденном лейкозе, нейробластомозе, болезни Дауна, в) ретикулогистиоцитозе Леттерера – Зиве, г) лекарственном панмиелофтизе.

Клинически тромбоцитопении не всегда манифестируются геморрагическим синдромом. Как правило, лишь при количестве тромбоцитов в капиллярной крови ниже $30 \cdot 10^9$/л – $40 \cdot 10^9$/л возникают кожные геморрагии (петехии, небольшие экхимозы) и кровоизлияния на слизистых оболочках, кровоточивость последних – мелена, носовые кровотечения (у новорожденных очень редко), гематурия и др. Выраженный геморрагический синдром у новорожденного при количестве тромбоцитов выше упомянутого свидетельствует о нарушениях в других звеньях гемостаза: коагуляционном, сосудистом, антисвертывающей системе, либо о тромбоцитопатиях.

Наиболее частой причиной развития вторичных тромбоцитопений у новорожденных являются анте-, интра-, постнатальные инфекции. Особенно типичны тромбоцитопении для неонатального сепсиса, внутриутробных инфекций – листериоза, краснухи, цитомегалии, герпес-инфекции и др. Считается, что инфекционные тромбоцитопении чаще обусловлены повышенным потреблением тромбоцитов на периферии и очень редко – нарушением тромбоцитообразования.

При гемолитической болезни новорожденных тромбоцитопения может быть следствием как разрушения тромбоцитов антителами, т. е. быть изоиммунной, так и гиперреактивности макрофагального аппарата селезенки (признак диссспленизма). Умеренную тромбоцитопению отмечают после заменного переливания крови.

В больших гемангиомах лизируется большое количество тромбоцитов, потребляются факторы свертывания крови, что и приводит к тромбоцитопении и коагулопатии (синдром Казабаха – Мерритта).

Синдром Вискотта – Олдрича – наследующееся по рецессивному сцепленному с X-хромосомой типу и соответственно развивающееся только у мальчиков заболевание. Клинически характерно сочетание признаков тяжелой кровоточивости, обусловленной тромбоцитопенией, и рецидивирующих гнойных инфекций (типичен гнойный отит), экземы, а лабораторно – различной степени выраженности тромбоцитопенией с микроцитозом пластинок (80% их имеют диаметр менее 2 мкм), низким титром изогемагглютининов и уровня иммуноглобулинов класса М, дефектом как гуморального, так и клеточного иммунитета.

Прогноз в большинстве случаев неблагоприятный. Хотя лечение трансплантациями костного мозга, вилочковой железы, фактором переноса лимфоцитов у части больных и дает временный эффект, но в конце концов такие больные погибают в первые годы жизни от инфекций, аутоиммунных расстройств, опухолей.

Гипопластические тромбоцитопении окончательно диагностируются на основании миелограмм и могут быть как изолированными (амегакариоцитоз в сочетании с отсутствием лучевых костей – синдром Ландольта или без пороков развития, трисомия по 13/14 и 17/18 парам хромосом, удлиненная 21-я хромосома), так и сочетаться с поражением других ростков (врожденный лейкоз, анемия Фанкони, болезнь Дауна).

Врожденная гипопластическая (амегакариоцитарная) тромбоцитопеническая пурпура Ландольта, как правило, сочетается с наличием у ребенка аплазии лучевых костей и (или) другими пороками развития костной системы, внутренних органов и сопровождается тяжелой кровоточивостью (петехии, экхимозы, кровоизлияния во внутренние органы, кровотечения), резкой тромбоцитопенией (количество тромбоцитов $10 \cdot 10^9$/л – $20 \cdot 10^9$/л и менее). Отсутствие в костном мозге мегакариоцитов (наряду с клинической картиной) дает основание для постановки диагноза. Прогноз чаще неблагоприятный; большинство больных погибают на первом году жизни.

Из медикаментов, которые могут вызвать панимиелофтиз у новорожденных, на первом месте стоит левомицетин.

Распространенные сосудистые и сердечные тромбоцитарные тромбы диагностируют у 8–10% умерших новорожденных. В отличие от тромбов при ДВС-синдроме, это чисто тромбоцитарные тромбы, без фибрина, локализуются на клапанах сердца, в его сосудах, легочной артерии. Патогенез синдрома неясен, но, вероятно, решающее значение имеет гипоксия, которая оказывает повреждающее действие на эндотелий сосудов (ишемические некрозы) и вызывает адгезию и агрегацию тромбоцитов на нем.

Локальные артериальные и венозные тромбозы почек, легких, надпочечников, сердца и других органов могут развиваться у новорожденных и без ДВС-синдрома. Причиной развития таких тромбов могут быть сосудистые катетеры (особенно в пупочной вене, частота тромбозов при введении катетеров достигает 33%), сахарный диабет и предиабет, гипертоническая болезнь у матери, травмы, дегидратация, сгущение крови, вливание гиперосмолярных

растворов, инфекции. Характерных изменений свертывающей системы крови у таких больных, как правило, нет. Как при ДВС-синдроме, так и при локальных тромбах тромбоцитопения – признак нередкий.

Коагулопатический геморрагический синдром печеночного генеза, как правило, развивается при тяжелом течении инфекций с гепатитом и характеризуется кожными и подкожными геморрагиями, желудочно-кишечными кровотечениями у ребенка с увеличенной плотной печенью, желтухой, асцитом. Дефицит факторов свертывания крови является следствием нарушения белковосинтетической функции печени и касается не только К-витаминозависимых факторов, но и других – I, V, VIII, XII, антитромбина III. Особенно тяжелый геморрагический синдром отмечается при поражении печени вирусами герпеса вследствие развития некрозов печеночной ткани. Установлению правильного диагноза помогают обнаружение признаков печеночной дисфункции (увеличение уровня билирубина и активности гепатоспецифических ферментов в сыворотке крови, низкий уровень альбуминов) и выявление этиологического фактора (вирусологические исследования, обнаружение дефицита α_1-антитрипсина, наследственных дефектов углеводного обмена).

К-витаминодефицитный геморрагический синдром (петехии, экхимозы, мелена) типичен для новорожденных с механическими желтухами (атрезия желчных путей, реже – синдром сгущения желчи, синдром Мак-Элфлеша), которым профилактически витамин К не вводили. Генез его связан с нарушением всасывания жирорастворимого витамина К из-за отсутствия эмульгирования жиров. Дефицит синтеза витамина К в кишечнике может быть обусловлен и энтеропатиями, кишечным дисбактериозом, в том числе при длительном лечении антибиотиками широкого спектра действия.

Изолированные кровоизлияния во внутренние органы и в мозг могут развиваться как у больных (чаще), так и у внешне здоровых новорожденных, причем, как правило, особенно у клинически здоровых новорожденных нет корреляции между характером и выраженностью изменений свертывающей системы крови и возникновением, тяжестью кровоизлияний. В генезе изолированных кровоизлияний решающую роль отводят порокам развития сосудов, локальным нарушениям состояния сосудистой стенки, ее коагуляционных и противосвертывающих свойств, травме на фоне индивидуальных особенностей адаптации гемодинамики, венозного застоя. В литературе есть много указаний на связь внутричерепных геморрагий с введением гиперосмолярных растворов натрия гидрокарбоната, кровоизлияний в легкие – с ИВЛ, использованием газовых смесей с высоким содержанием кислорода.

К л и н и к а изолированных кровоизлияний во внутренние органы характеризуется двухфазностью: период благополучия сменяется более или менее резким ухудшением общего состояния ребенка, отмечающимся чаще на 2–5-й день жизни, хотя многие изолированные кровоизлияния начинаются в родах, до рождения ребенка. Ухудшение состояния может быть обусловлено, с одной стороны, кровотечением после разрыва гематомы, с другой – истощением механизмов компенсации гемодинамики в ответ на кровопотерю (прессорная реакция, централизация кровотока), возможно, вследствие недостаточности надпочечников, нарастанием кровоизлияния в эти дни из-за прогрессирующего физиологического снижения К-витаминозависимых факторов свертывания крови. Клиника изолированных кровоизлияний во внутренние органы складывается из симптомов постгеморрагической анемии и поражения того или иного органа, в который кровоизлияние произошло.

Клинические проявления постгеморрагической анемии см. в разделе «Анемии и нейтропении у новорожденных».

Наряду с этим, развиваются симптомы, характерные для кровоизлияний в разные органы: надпочечники (выраженная мышечная гипотония, вплоть до атонии, срыгивания, рвоты, падение артериального давления, признаки пареза кишечника, выбухание и укорочение в поясничной области при массивном кровоизлиянии), легкие (дыхание типа гаспс, приступы апноэ, кровянистые выделения из рта), печень и селезенку (увеличенные органы), оболочки мозга (симптомы субарахноидальных, субдуральных и внутрижелудочковых геморрагий) или вещество мозга. При разрыве гематомы надпочечников, печени или селезенки характерны вздутие живота из-за пареза кишечника, отечность брюшной стенки внизу живота, наличие признаков свободной жидкости в брюшной полости. Нередким признаком массивных кровоизлияний как во внутренние органы, так и в оболочки мозга является желтуха – следствие повышенного образования билирубина из разрушенных эритроцитов. Особенно часто изолированные кровоизлияния во внутренние органы и мозг наблюдаются у недоношенных детей. По окончании неонатального периода дети с кровоизлияниями склонны к развитию железодефицитной анемии.

Д и а г н о с т и к а. Для диагностики изоиммунной тромбоцитопении у внешне здорового ребенка ставят реакцию тромбоагглютинации сыворотки крови матери с тромбоцитами ребенка, для подтверждения трансиммунного характера пурпуры ищут антитромбоцитарные антитела с помощью разных методик (модификации теста Кумбса, тесты с освобождением тромбоцитарного тромбопластина или серотонина из тромбоцитов донора в присутствии сыворотки крови ребенка и др.), но они бывают положительными лишь в 50% случаев. Для тромбоцитопатий характерны увеличение длительности кровотечения, нарушение адгезивно-агрегационной активности тромбоцитов, нередко морфологические особенности

тромбоцитов в мазке (макротромбоциты с большим голубым гиаломером при геморрагической тромбоцитодистрофии Бернарда – Сулье; микротромбоциты при синдроме Вискотта – Олдрича и др.), снижение ретракции кровяного сгустка (при тромбастении).

При подозрении на наследственные коагулопатии изучают родословную семьи, проводят исследование соответствующих факторов свертывания крови у ребенка; в тех случаях, когда можно думать о дефиците фибриназы, проверяют устойчивость кровяного сгустка в 5–8 М растворе мочевины или 2% растворе уксусной кислоты.

При ДВС-синдроме, помимо увеличения протромбинового, тромбинового и парциального тромбопластинового времени, в крови повышен уровень продуктов деградации фибриногена и фибрина (в норме в первые 48 ч жизни их не более 7–8 мкг/мл), положительны этаноловый и протаминсульфатный тесты, а при развитии коагулопатии потребления имеются фибриногенопения, резкая тромбоцитопения и снижение не только уровня K-витаминозависимых факторов, но и VIII фактора, дефицит которого для «больных» новорожденных не характерен. В III стадии ДВС-синдрома отмечают наличие фрагментированных эритроцитов в мазке. Удлинение тромбинового времени плазмы больного при ДВС не корригируется добавлением плазмы здорового донора.

При изолированных кровоизлияниях и тромбозах, помимо перечисленных тестов, ангиографии, дополнительные исследования зависят от локализации процесса (остаточный азот и электролиты сыворотки при тромбозах почечных сосудов, эхоэнцефалография и трансиллюминация, люмбальная пункция при внутричерепных кровоизлияниях и др.).

Л е ч е н и е. При любой кровоточивости у детей первых дней жизни показано внутримышечное введение витамина K в дозе 2–5 мг. Предпочтительнее вводить витамин K_1 (фитоменадион, конакион, мефитон), который более эффективно повышает уровень в крови II, VII, IX, X факторов при дефиците витамина K. При отсутствии конакиона вводят 1% раствор викасола (витамин K_3) в дозе 0,3–0,5 мл (недоношенным – 0,2–0,3 мл). Опасности повышенного гемолиза при введении указанных доз викасола нет. Лишь в дозах более 10 мг (четко этот эффект показан лишь при разовых дозах 30 мг и больше) он способен вызывать у детей первых 5 дней жизни повышенный гемолиз за счет образования в эритроцитах телец Гейнца (преципитаты гемоглобина) – следствие нестабильности глутатиона у них и резкого падения содержания его восстановленной формы. Введение викасола противопоказано при гемолитических желтухах. Витамин K_1 гемолитических осложнений не вызывает.

Местная гемостатическая терапия – необходимое звено лечения – перевязка пуповинного остатка ниже места кровотечения, тампоны с гемостатической губкой или тромбином на кровоточащую пупочную ранку или поврежденный участок кожи, холод к голове при внутричерепных кровоизлияниях (лучше с помощью специальных аппаратов «Холод»), раствор тромбина и адроксона в ε-аминокапроновой кислоте внутрь при мелене (ампулу сухого тромбина растворяют в 50 мл 5% раствора ε-аминокапроновой кислоты, добавляют 1 мл 0,025% раствора адроксона и дают по чайной ложке 3–4 раза в день). Кормят детей с меленой сцеженным, охлажденным до комнатной температуры грудным молоком. При мелене показано также назначение внутрь 0,5% раствора натрия гидрокарбоната по чайной ложке 3 раза в день.

Геморрагическая болезнь новорожденных при неосложненном течении у клинически здоровых детей обычно не требует лечебных мероприятий (кроме введения витамина K и перечисленных назначений в связи с меленой). Если же кишечное кровотечение обильное или рецидивирует, осложнилось постгеморрагической анемией, то необходимы гемотрансфузия свежей гепаринизированной крови (10–15 мл/кг массы тела) или вливание плазмы в той же дозе, но лучше препарата протромбинового комплекса PPSB (содержит протромбин, проконвертин, IX и X факторы в 6–10 раз большей концентрации, чем в плазме здоровых доноров) в дозе 15–30 ЕД/кг массы тела. Гемостатическое действие свежей крови значительно большее, чем консервированной. Внутривенная инфузия необходима не только для гемостатических целей, но и как профилактика постгеморрагического шока.

При кровоточивости у больного с гемофилией А показано вливание антигемофильной плазмы в дозе 10–15 мл/кг массы тела или криопреципитата 5–10 ЕД/кг массы. Учитывая короткий период распада VIII фактора (около 6–8 ч), вливания повторяют до стойкой остановки кровотечения. При гемофилии В вводят PPSB или плазму в указанных выше дозировках.

Тактика при тромбоцитопенических пурпурах зависит от тяжести геморрагического синдрома. При иммунопатологических пурпурах детей кормят донорским грудным или пастеризованным материнским молоком в течение 2–3 нед, далее прикладывают к груди под контролем количества тромбоцитов в периферической крови ребенка. Если у больного с тромбоцитопенической пурпурой имеется лишь кожный геморрагический синдром, то назначают внутрь ε-аминокапроновую кислоту (в разовой дозе 0,05 г/кг 4 раза в день), кальция пантотенат (0,01 г 3 раза в день), рутин (0,005 г 3 раза в день), этамзилат (дицинон) по 0,05 г 3 раза в день внутримышечно, адроксон (0,5 мл 0,025% раствора 1 раз в день), 1% раствор АТФ (1,0 мл ежедневно). При обильной кожной пурпуре, особенно сочетающейся с кровоточивостью слизистых оболочек, новорожденным с иммунопатологическими пурпурами показано назначение глюкокортикоидов – преднизолон внутрь или внутри-

мышечно в дозе 1,5–2,0 мг/(кг·сут) с обязательным разделением суточной дозы, т. е. $^3/_4$ дозы дают утром и $^1/_4$– днем. Если у больного с выраженной кровоточивостью количество тромбоцитов в периферической крови $10 \cdot 10^9$/л и менее, то показано внутривенное вливание одной дозы тромбоцитной массы (1 доза – 30 – 50 мл тромбоцитоконцентрата, содержащего от 0,5 до $1,5 \cdot 10^{11}$ тромбоцитов, т. е. около 70–80% тромбоцитов в 450 мл свежей крови). При изоиммунных пурпурах переливание тромбоцитной массы малоэффективно, ибо у подавляющего большинства доноров в крови имеется PLAI-антиген, антитела к которому (полученные ребенком от матери) и вызывают пурпуру новорожденного. Есть сообщения об успешном лечении тяжелых форм изоиммунной пурпуры тромбоцитной массой, полученной от матери, или заменными переливаниями материнской крови.

При *вторичном геморрагическом синдроме* (т. е. при кровоточивости у «больных» детей) основным в лечении является устранение причинного фактора или по крайней мере активная, рациональная терапия, направленная на основные патогенетические механизмы, приводящие к геморрагическим осложнениям (борьба с инфекцией, гипоксией, сдвигом КОС, артериальной гипотонией). В плане гемостатической терапии необходимо помнить, что введение одного лишь витамина K недостаточно ввиду комплексности расстройств гемостаза у них. При любом виде тяжелого вторичного геморрагического синдрома показано переливание свежей гепаринизированной крови (10 – 15 мл/кг массы), хуже – консервированной крови или плазмы. При коагулопатиях печеночного генеза и локальных кровоизлияниях без ДВС такой терапии достаточно. Тромбоцитопению потребления при синдроме Казабаха – Мерритта можно купировать назначением ацетилсалициловой кислоты – 20 мг/(кг·сут) и дипиридамола – 5 мг/(кг·сут) внутрь за 3 приема. В лечении детей с геморрагическими расстройствами тромбоцитарного генеза необходимо избегать препаратов, ухудшающих адгезивно-агрегационную активность тромбоцитов: карбенициллина, ацетилсалициловой кислоты, гипотиазида и фуросемида, сульфаниламидов. Больным с кровоточивостью не следует назначать и препаратов, оказывающих ингибирующее действие и на коагуляционное звено гемостаза.

Общепринятой и оптимальной тактики терапии расстройств гемостаза при ДВС-синдроме у новорожденных нет. В литературе последних лет доминирует мнение о целесообразности ограничить показания к применению гепарина только теми случаями, когда имеются клинические доказательства развития тромбозов с нарушением периферической циркуляции, в основном при гангренозно-некротических изменениях кожи, тромбозах сосудов почек. Таким больным рекомендуют вводить гепарин в дозе 10 – 15 ЕД/(кг·ч) или в такой же дозировке подкожно с разделением суточной дозы – 200 – 300 ЕД/(кг·сут) на 6 – 4 введения. Длительность «жизни» экзогенного гепарина у новорожденных снижена вдвое (в сравнении со взрослыми). Гепаринотерапию проводят под контролем по крайней мере времени свертывания венозной крови и при укорочении его до сроков более 10 – 15 мин дозу уменьшают вдвое. Введение гепарина противопоказано при глубокой тромбоцитопении (ниже $20 \cdot 10^9$/л), тяжелых поражениях печени. Таким больным вначале переливают свежую кровь. Гепаринотерапию необходимо сочетать с вливаниями свежей крови или плазмы, ибо для новорожденных, особенно при ДВС-синдроме, типичен дефицит антитромбина III, кофактором которого и является гепарин. До гемотрансфузии или трансфузии плазмы внутривенно капельно вводят ингибиторы протеолитических ферментов – трасилол 500 ЕД/кг массы (антитрипсиновые единицы действия) 3 раза в день на протяжении 2 – 3 дней, а при афибриногенемии или резкой фибриногенопении также капельно однократно вливают фиброген в дозе 150 мг/кг. Использование гепарина при I и II стадиях развития ДВС-синдрома у новорожденных малоэффективно, что может быть обусловлено и неизбежно наступающим после отмены гепарина, длящимся до 3 нед периодом гиперкоагуляции, который может осложниться и тромбогеморрагическим синдромом. При лечении гепарином следует иметь в виду и возможность снижения через 3 – 4 ч после его введения мозгового кровотока, длительно сохраняющиеся морфологические изменения крови (эритроцитоз, лейкоцитоз, палочкоядерный нейтрофилез, моноцитоз).

При обсуждении показаний к гепаринотерапии принимают во внимание и возможность устранить первопричину развития ДВС-синдрома, а если это сделать невозможно, то может потребоваться дополнительная гепаринизация. Имеются указания на то, что в этих случаях гораздо более эффективны заменные переливания свежей гепаринизированной крови. Положительный эффект заменных трансфузий может быть обусловлен их комплексным воздействием – удалением продуктов деградации фибриногена и фибрина, играющих важную роль как в нарушении свойств сосудистой стенки, так и в прогрессировании гемокоагуляционных нарушений, удалением поврежденных эритроцитов и улучшением реологических свойств крови, уменьшением тканевой гипоксии, сорбированием и удалением тканевых токсинов, образующихся при тяжелой асфиксии, и бактериальных токсинов. При ДВС-синдроме не следует «злоупотреблять» вливаниями гемодеза, ибо это ведет к блокаде макрофагальной системы, удаляющей активированные факторы кро́ви из крови. Гемодез не нужно назначать в плановом порядке; его вливания по показаниям следует проводить не чаще чем через день.

ВНУТРИУТРОБНЫЕ ИНФЕКЦИИ

Инфекционная патология – ведущая причина перинатальной смертности. По времени попадания инфекционного агента различают анте-, интра- и постнатальные инфекции. К внутриутробным относят те инфекционные процессы и заболевания, которые возникли вследствие анте- или интранатального инфицирования.

Этиология. Самые разнообразные возбудители: вирусы, бактерии, простейшие, грибы, микоплазмы – могут быть причиной развития инфекционного процесса у плода. Внутриутробное инфицирование вирусами и микоплазмами практически встречается гораздо чаще, чем клинически диагностируются заболевания новорожденных, вызванные этими возбудителями. В результате ряда работ показано, что из крови новорожденных, если они родились в состоянии пренатальной гипотрофии, можно выделить вирусы практически всегда, и если мать перенесла ОРЗ во вторую половину беременности – в половине случаев, при этом большинство детей, родившихся у матерей, перенесших ОРЗ, были клинически здоровы.

Патогенез. Проникновению и генерализации инфекции у плода и новорожденного, трансформации инфицирования в клинически выраженный инфекционный процесс способствуют факторы, снижающие реактивность организма: внутриутробная гипоксия и интранатальная асфиксия, осложненное как соматической, так и акушерской патологией течение беременности, а также изменения плаценты, невынашивание. Генерализация инфекции может быть очень быстрой и за несколько часов или дней привести к смерти ребенка. Инфекционные поражения плаценты у плода и новорожденного клинически могут протекать как неинфекционные и проявляться в виде асфиксии или перинатальной энцефалопатии. Общепринятые обследования не дают убедительных данных для выявления инфекции как прижизненно, так и на секции.

Как видно из схемы 3, инфекционный процесс, приведший к антенатальному или интранатальному инфицированию, у матери во время беременности может быть клинически как острым, так и хроническим, но может протекать и малосимптомно (субклинически) или даже бессимптомно.

Беременные женщины особенно чувствительны к некоторым вирусам (краснухи и цитомегалии), бактериям (листерии и др.), токсоплазме. Во время беременности первичный иммуноклеточный ответ снижен вследствие угнетения функции лимфоидной ткани, свидетельством чего могут быть наблюдающиеся у беременных инволюция вилочковой железы, лимфопения, более длительное «переживание» кожного трансплантата, снижение реакции бласттрансформации на фитогемагглютинин и в смешанных культурах лимфоцитов. Вторичный же иммунный ответ у беременных обычно нормальный.

В плане развития генерализованной внутриутробной инфекции опасны заболевания, с которыми женщина впервые встретилась во время беременности. Инфицирование женщины до беременности (при отсутствии у нее наследственных или приобретенных иммунодефицитов, хронических очагов инфекции в мочеполовой сфере) для плода неопасно.

В последнее время особое внимание привлекла урогенитальная инфекция женщин (пиелонефрит, вульвовагинит, кольпит и др.) как причина генерализованных внутриутробных инфекций. Инфицирование плода в таких случаях происходит восходящим путем как до, так и в родах (контаминационный). У детей с перинатальной патологией (невынашивание, асфиксия, родовая травма и др.) это способствует быстрому развитию генерализации инфекции.

Наиболее частым путем инфицирования плода при вирусных инфекциях является гематогенный (трансплацентарный), а при бактериальных – восходящий (контаминационный) в родах. Из бактериальных возбудителей интранатальных инфекций (синдром инфицированного амниона) наиболее часты стрептококки группы В, кишечная палочка, Pseudomonas aeruginosa, Citobacter, Staphylococcus aureus, Klebsiella, Proteus vulgaris, Proteus mirabilis. Эти же возбудители типичны и для неонатального сепсиса.

Клиника внутриутробных инфекций многообразна и зависит от времени инфицирования, вида возбудителя. Пороки развития типичны для эмбриопатий (эмбриональный период продолжается с 3-й по 12-ю неделю внутриутробной жизни). Отставание плода в развитии, дизэмбриогенетические стигмы, нарушения формообразовательных процессов с избыточным разрастанием соединительной ткани (например, глиоз мозга, эндокардиальный фиброэластоз и др.) и генерализованные инфекционные процессы характерны для фетопатий.

Клиническая картина специфических внутриутробных инфекционных заболеваний представлена в табл. 36.

В случаях, когда заболевание протекает типично, по совокупности клинических и анамнестических данных можно думать о той или иной внутриутробной инфекции. Однако чаще, особенно при интранатальном инфицировании, в клинической картине доминируют неспецифические синдромы, позволяющие констатировать лишь наличие у ребенка внутриутробной инфекции. Клиническими проявлениями инфекционного процесса у новорожден-

Клинические формы инфекционного процесса (И.П.) у матери	Хронический И.П. (чаще мочеполовых путей)		Острый И.П.		Субклинический И.П.	Латентный И.П.	
Пути инфицирования	Гематогенный (плацентарный кровоток)		Восходящий			Нисходящий	
Время инфицирования	Антенатальное						Интранатальное
Клинические проявления у новорожденного	Пороки развития Дизэмбриогенетические стигмы (без или с незаконченным И. П.)	недоношенность пренатальная гипотрофия (без или с клиникой И. П.)	неспецифические И. П. врожденная пневмония, менингоэнцефалит и др.	специфические инфекционные заболевания	неинфекционные процессы (асфиксия, СДР, желтухи, неврологические расстройства)	здоровые дети (без или с персистирующим возбудителем)	Локальная инфекция (кожи, глаз, легких, кишечника и др.). Сепсис
Исход внутриутробной инфекции	Аборт, выкидыш, мертворождение	Порок развития	неонатальная смерть	выздоровление	персистенция возбудителя	хронический И. П. гепатит — цирроз, пиелонефрит — гидронефроз, гидроцефалия и др.	Поздние осложнения: органные и системные нарушения, дисбаланс развития, энцефалопатии

Схема 3

Внутриутробная инфекция

8 Заказ № 1249

Таблица 36

Клиническая характеристика внутриутробных инфекций

Заболевание, возбудитель и путь его попадания к плоду	Неонатальная болезнь	Пороки развития (характерные)	Поздние осложнения
Вирусные			
Краснуха (Rubeola); РНК-вирус; гематогенный	**Низкая масса при рождении (по сроку беременности), недоношенность; пурпура (типичны петехии – следствие тромбоцитопении); менингоэнцефалит (спастические параличи и парезы, опистотонус и др.); гепатит с желтухой, спленомегалией; пневмония; изменения костей – остеиты, «латеральная» ротация голеней и стоп; нарушения дерматоглифики; иридоциклит, участки депигментации сетчатки. Интоксикации, лихорадки нет. Больной выделяет вирус в течение 15–24 мес**	У 50–80 % живорожденных, если мать болела на 1–2-м месяце беременности, 15–30 % – на 2–3-м месяце и 3–8 % (глухота) – если болела позже. Триада Грегга: пороки глаз (катаракта, микрофтальмия и др.), сердца, глухота	Глухота, глаукома, гидроцефалия, микроцефалия, энцефалопатия, отставание в психомоторном развитии, позднее закрытие швов и родничков, сахарный диабет, болезни щитовидной железы
Цитомегалия (Cytomegalia); ДНК-вирус из группы герпеса; гематогенный, но может быть восходящий (при эндоцервицитах и эндометритах)	**Желтуха (может быть и как гемолитическая, и как печеночная), гепатоспленомегалия (вследствие гепатита), геморрагии – петехии, мелена и др. (следствие тромбоцитопении), пневмония (чаще интерстициальная), менингоэнцефалит, церебральные кальцификаты, интерстициальный нефрит, анемия с нормобластозом. Чаще проявляется по окончании периода новорожденности**	Микроцефалия, микрофтальмия, порэнцефалия, микрогирия, ретинопатия, катаракта, слепота, пороки сердца (дефекты перегородок, магистральных сосудов и др.), костей и других органов	Глухота, слепота, церебральные кальцификаты, энцефалопатия, микроцефалия, пневмосклероз, цирроз печени, поражения кишечника, почек (метаморфоз извитых канальцев), желез внутренней секреции. Активация и генерализация инфекции при опухолях, лейкозах, иммунодепрессивной терапии
Герпес-инфекция (Herpes-infectio); ДНК-вирусы Herpes simplex, чаще II генитального типа; гематогенный, а при генитальном герпесе – восходящий	**Везикулярные высыпания на коже, слизистых оболочках, кератит бывают не всегда. При заражении до родов – недоношенность, пневмония, хориоретинит, появление после «светлого промежутка» лихорадки, энцефалита с церебральными кальцификатами, геморрагического синдрома, желтухи, гепатоспленомегалии. При герпес-инфекции I типа характерны нейротоксикоз, пневмония, тяжелый геморрагический синдром, гепатит. Гепатит – тяжелый («гепатоадреналовый некроз»), часто следствие ДВС-синдрома. Почечная недостаточность. Часто наслаиваются бактериальные**	Гипоплазия конечностей (кортикальная карликовость), микроцефалия, микрофтальмия, ретинопатии, рубцы кожи	Слепота, глухота, энцефалопатия, отставание в психомоторном развитии

Продолжение табл. 36

Заболевание, возбудитель и путь его попадания к плоду	Неонатальная болезнь	Пороки развития (характерные)	Поздние осложнения
	инфекции, сепсис. При заражении в родах — инкубационный период 4—20 дней		
Ветряная оспа (Variocella); ДНК-вирус из группы герпеса; гематогенный	Инкубационный период — до 16 дней. Чем позже появились признаки врожденной ветрянки, тем тяжелее течение: кожные везикулярные высыпания, пневмония, миокардит, интерстициальный нефрит, язвы кишечника	Гипопластические конечности, слепота	Энцефалопатия
Эпидемический паротит (Parotitis epidemica); РНК-вирус; гематогенный	Отставание плода в развитии, менингоэнцефалит, миокардит	Эндокардиальный фиброэластоз	Эндокардиальный фиброэластоз
Респираторные вирусные инфекции (Respiratorius viralis infectio); чаще аденовирусы, вирусы гриппа и парагриппа, РС-вирус; гематогенный	Врожденные пневмонии; могут быть: лихорадка; энцефалиты, интоксикация, интерстициальный нефрит, конъюнктивит (аденовирусы), геморрагический синдром (чаще грипп), желтуха как следствие гепатита, низкая масса при рождении	Могут быть, но характерных нет	Энцефалопатии, отставание в психомоторном развитии
Энтеровирусные инфекции (Enteroviruses infectio); РНК-вирусы группы Коксаки и ECHO; гематогенный	Низкая масса при рождении, лихорадка, энцефаломиокардит, реже — желтуха (следствие гепатита), диарея, геморрагический синдром, пневмония. Миокардит типичен для Коксаки В3-инфекции	Врожденные пороки сердца	Энцефалопатия. Эндокардиальный фиброэластоз, миокардиодистрофия
Вирусный гепатит (Hepatitis viralis); вирус гепатита В; гематогенный	Недоношенность, низкая масса при рождении, острый, подострый и хронический гепатит	Атрезия желчных путей с гигантоклеточным гепатитом	Билиарный цирроз печени, отставание в психомоторном развитии
Лимфоцитарный хориоменингит (Lymphocitic choriomeningitis); РНК-вирус; гематогенный	Прогрессирующая гидроцефалия, но лишь у части детей; хориоретинальная дегенерация	Гидроцефалия	Энцефалопатия, гидроцефалия, отставание в психомоторном развитии, хориоретинальная дегенерация, катаракта, миопия, косоглазие, нистагм
Бактериальные			
Листериоз (Listeriosis); грамположительная палочка; гематогенный, но может быть и восходящий — контаминационный	Пневмония, нарушения кровообращения, лихорадка, рвота, диарея, менингоэнцефалит — клиника сепсиса. Характерны: папулезно-розеолезная сыпь на спине, животе, ногах; беловато-желтоватые узелки диаметром 1—3 мм на задней стенке глотки, миндалинах, конъюнктивах. При заражении в родах развитие болезни постепенное — часто с локаль-	—	Гидроцефалия, энцефалопатия

	ными формами (кожная, конъюнктивальная, легочная, кишечная, менингеальная, печеночная)		
Туберкулез (Tuberculosis); микобактерия Коха; гематогенный, нисходящий (при аспирации инфицированных околоплодных вод)	При аспирационном инфицировании на 2–3-й неделе жизни и позднее – интоксикация, дисфункция или непроходимость кишечника, гепатоспленомегалия, лихорадка, механическая желтуха, увеличение периферических и брюшных лимфатических узлов, асцит, поражение легких. При гематогенном – недоношенность, отставание плода в развитии, анемия, желтуха, гепато- и спленомегалия, менингит, пневмония, почечная недостаточность	–	Очаги деструкции в легких у грудных детей, поражения внутренних органов
Сифилис (Syphilis); бледная трепонема; гематогенный, при инфицировании в родовых путях – приобретенный сифилис	Низкая масса тела при рождении, бледность кожи, беспокойство, сухой ринит и гнусавость крика, пузырчатка – дряблые медно-красные пузыри диаметром 3–10 мм, появляющиеся на инфильтрированном фоне на подошвах, ладонях; диарея, остеиты и остеохондриты; могут быть гемолитическая анемия и спленогепатомегалия, лихорадка, трещины прямой кишки, в углах рта. Позднее рубцы Робинсона – Фурье. Чаще проявляется на 2-м месяце жизни	–	Интерстициальный кератит, лобные бугры, саблевидные голени, гетчинсоновские зубы, глухота, нейросифилис и др.
Интранатальные бактериальные инфекции (синдром инфицированного амниона); стрептококки группы B, A, D, кишечная палочка и другие энтеробактерии; восходящий	Рождение детей в состоянии асфиксии, длительный безводный период, околоплодные воды с запахом, лихорадка у матери в родах. Врожденная пневмония, лихорадка, энтероколит, пиодермии, геморрагический синдром, менингит, желтуха, пиелонефрит, сепсис	–	Портальная гипертензия, гидроцефалия, энцефалопатии
Паразитарные и прочие			
Токсоплазмоз (Toxoplasmosis); Toxoplasma gondii; гематогенный	Острый – доминируют общие симптомы: желтуха, субфебрилитет, реже – лихорадка, гепатоспленомегалия, экзантемы, отеки, геморрагии, диарея, пневмония, миокардит, нефрит. Подострый – доминируют признаки активного энцефалита. Хронический – гидроцефалия или микроцефалия, кальцификаты в	Гидроцефалия, микроцефалия, колобома, микрофтальмия	Энцефалопатия с олигофренией, гидроцефалия, эпилепсия, поражения глаз, эндокринных желез

Продолжение табл. 36

Заболевание, возбудитель и путь его попадания к плоду	Неонатальная болезнь	Пороки развития (характерные)	Поздние осложнения
	мозге, судороги, хориоретинит, страбизм, атрофия зрительных нервов. Могут быть латентные и моносимптомные формы		
Микоплазмоз (Mycoplasmosis); микоплазмы; гематогенный, восходящий	Большинство детей недоношенные – СДР, склерема, кефалогематома и другие геморрагии, желтуха с непрямым билирубином, менингоэнцефалит. Доношенные новорожденные: врожденная пневмония, бледность кожи с серым оттенком, геморрагический синдром, после «светлого промежутка» менингоэнцефалит	У 25–50 % детей, но характерных нет	Энцефалопатия, гидроцефалия
Хламидиаз (Chlamidiasis); хламидии; контаминационный восходящий в родах	Гнойный конъюнктивит (бленнорея) на 3–14-й дни жизни, пневмония с упорным кашлем, но без интоксикации и повышения температуры тела, эозинофилия	—	—

ного являются общие симптомы: снижение аппетита, задержка прибавки массы тела, гипотрофия, вялость, лихорадка, склерема или склередема, бледность кожи (нередко с сероватым оттенком) или желтуха, пурпура, признаки поражения желудочно-кишечного тракта (увеличение живота и пастозность его внизу, рвота, диарея, гепатоспленомегалия), легких (тахипноэ, диспноэ, апноэ, гаспс, шумное дыхание, участие вспомогательной мускулатуры в акте дыхания, пенистые выделения изо рта, центральный цианоз), сердечно-сосудистой системы (бледность с синюшным оттенком и мраморность кожи, периферический или генерализованный цианоз, похолодание конечностей, снижение тургора, отеки или пастозность), ЦНС (прогрессирующий гидроцефальный синдром, повышенная возбудимость или апатия, судороги, приступы расстройства ритма дыхания и сердцебиения, снижение или отсутствие физиологичных для новорожденного рефлексов и др.).

Внутриутробные инфекции, как правило, имеют генерализованный характер, но иногда в клинической картине доминирует симптоматика изолированного поражения того или иного органа, причем наиболее часто преобладают признаки церебральных нарушений. Появление или резкое нарастание неврологической симптоматики в середине – конце 1-й недели жизни при отсутствии данных, свидетельствующих о субарахноидальном или субдуральном кровоизлиянии, спинальной травме, как правило, обусловлено внутриутробной инфекцией (чаще вирусной или микоплазменной).

Исходы внутриутробных инфекций различны. Подчеркнем лишь, что нередко проявления внутриутробного инфицирования бывают поздними и верификация его возможна по данным лабораторного обследования. Внутриутробная цитомегалия чаще проявляется не с рождения, а в первые месяцы жизни и даже позже.

Диагностика внутриутробных инфекций основана на совокупности анамнестических, клинических и лабораторных данных. Обследованию на наличие внутриутробных инфекций подлежат прежде всего дети из групп риска.

Факторами риска развития *антенатальных инфекций* являются отягощенный акушерский анамнез (выкидыш, мертворождения, невынашивание при предыдущих беременностях, неонатальная смерть предыдущих детей), аномалии течения беременности (угроза прерывания, многоводие и др.), заболевание женских половых органов (эрозии шейки матки, кисты яичника, внутриматочные сращения и др.) и плаценты, перенесенные матерью во время беременности инфекции, в том числе ОРЗ, инфекция мочевыводящих путей при осложненном течении беременности (токсикозы и др.), хронические очаги инфекции у матери, особенно в мочеполовой сфере. Рождение

ребенка с признаками внутриутробной гипотрофии, наличие дизэмбриогенетических стигм, пороков развития, острая неонатальная гидроцефалия, кожные экзантемы при рождении, неясного генеза желтуха, появление лихорадки в 1-й день жизни, неврологической симптоматики через несколько дней после рождения – все это также подозрительно в отношении антенатальной инфекции.

Факторами риска развития *интранатальных инфекций* являются хронические очаги инфекции мочеполовой сферы матери, длительный безводный промежуток и наличие околоплодных вод с запахом, лихорадка в родах, рождение ребенка в состоянии асфиксии, при котором требовалось оказание реанимационных пособий, развитие тяжелых инфекционных процессов у матери в послеродовом периоде, особенно эндометрита.

При подозрении на внутриутробные инфекции проводят перечисленные исследования: клинический анализ крови с подсчетом количества тромбоцитов (тромбоцитопения часто бывает при всех перинатальных инфекциях; для интранатальных инфекций характерны токсическая зернистость нейтрофилов, лейкоцитоз, сдвиг лейкоцитарной формулы влево, нейтрофилез, увеличение СОЭ; при внутриутробных вирусных инфекциях нередко бывают лейкопения, моноцитоз); определение в сыворотке крови уровня общего белка и белковых фракций, С-реактивного белка; клинический анализ мочи (поражение почек типа интерстициального нефрита или пиелонефрита очень часто встречается при любых перинатальных инфекциях); люмбальную пункцию (высокая частота поражения мозга и его оболочек при внутриутробных инфекциях), посевы крови, кала, мочи, спинномозговой жидкости для выделения бактериальной флоры, рентгенограмму органов грудной клетки при дыхательной недостаточности, черепа – при неврологической симптоматике; определение активности в сыворотке крови гепатоспецифических энзимов при гепатомегалии; осмотр окулистом. К неспецифическим методам диагностики внутриутробных инфекций относится и определение в сыворотке крови уровня иммуноглобулинов (Ig). Повышение концентрации в пуповинной крови IgM выше 0,2 г/л, появление в ней IgA (у здоровых новорожденных он отсутствует) считаются патогномоничными признаками антенатальных инфекций. Ценными методами диагностики внутриутробных инфекций являются морфологическое, бактериологическое, вирусологическое исследования плаценты.

Подтверждает диагноз внутриутробной инфекции выделение возбудителя из крови (респираторные вирусы, бактерии), мочи (цитомегаловирус, микоплазмы), смывов носоглотки (вирусы краснухи, герпеса, энтеровирусы, респираторные вирусы), желудочного сока, кала (энтеровирусы, бактерии), содержимого пузырьков (вирус герпеса), спинномозговой жидкости (вирусы краснухи, герпеса, энтеровирусы; микоплазмы). Однако при микоплазменной и вирусных инфекциях результаты выделения возбудителя могут быть получены лишь через несколько недель, что снижает их диагностическую ценность. Серологические исследования в динамике (парные сыворотки) у матери и ребенка на наличие антител к вирусам, микоплазмам, листериям, токсоплазме – важный вспомогательный метод диагностики; результаты их надо трактовать осторожно с учетом изменения титра антител, клинических данных, полученных при обследовании как ребенка, так и матери, ибо обнаружение антител может быть свидетельством инфицирования матери не только во время, но и до беременности, т. е. не является доказательством наличия внутриутробной инфекции. Средняя инфицированность женщин детородного возраста токсоплазмами составляет 25 %, а частота обнаружения комплементсвязывающих антител к вирусу цитомегалии у детей 1-го месяца жизни – 60 %. При подозрении на цитомегалию ищут цитомегалы в окрашенном мазке или при фазово-контрастной микроскопии осадка мочи, в слюне. Для диагностики токсоплазмоза используют реакции Сейбина – Фельдмана (сыворотка крови матери и ребенка), внутрикожную пробу с токсоплазмином (мать), но расценивают результаты с учетом динамики их, клиники у матери и ребенка.

Серологические исследования используют и для диагностики интранатальных инфекций.

При интранатальном инфицировании гуморальный ответ более низкий, чем при постнатальном. При бактериологической диагностике интранатальных инфекций необходимо помнить о важности использования селективных сред для выделения и дифференцировки грамотрицательной флоры (кровяной агар, бульон по Клодницкому), сред для выделения микоплазм.

Иммунофлюоресцентные исследования отпечатков слизистой оболочки носа используют при подозрении на инфекции, вызванные респираторными вирусами (вирус может попадать и через околоплодные воды).

Лечение детей с внутриутробными инфекциями должно быть комплексным и дифференцированным, с использованием методов как специфической, так и неспецифической терапии. При отсутствии у матери клинических признаков острого инфекционного процесса ребенка надо кормить материнским молоком. Менее эффективно кормление донорским молоком, крайне нежелательно искусственное вскармливание.

Специфическая терапия при внутриутробных вирусных инфекциях ограниченна. При генерализованной внутриутробной герпетической инфекции показано применение препарата ЙДУР (5-йод-2-доксиуридин) в дозе 50–100 (мг · сут). Препарат вводят внутривенно капельно в 5% растворе глюкозы каждые 4–6 ч. Длительность курса – 4–5 дней. При

тяжелых генерализованных формах герпеса ЙДУР сочетают с внутривенными капельными введениями аденинарабинозида в дозе 15 мг/(кг · сут) – на 2 введения. При герпетическом поражении глаз эффективно закапывание в конъюнктивальную полость (каждый час днем и каждые 2 ч ночью) 0,1% раствора ЙДУР.

Если у ребенка, исходя из клинико-эпидемиологических критериев, подозревают грипп, то показано введение противогриппозного γ-глобулина или иммуноглобулина (3 раза по 1 дозе через день). Есть сообщения о целесообразности использования при генерализованных инфекциях, вызванных РНК-вирусами, РНК-азы, внутримышечно 1–2 мг в 0,25% растворе новокаина каждые 6 ч. При аденовирусных конъюнктивитах местно используют 0,05% раствор ДНК-азы (по 1–2 капли каждые 2 ч). Если у ребенка имеются явления ринита, назначают лейкоцитарный интерферон (по 0,25 мл в каждый носовой ход каждые 2 ч). В литературе имеются указания на эффективность лечения при генерализованной цитомегалии внутримышечными препаратами лейкоцитарного интерферона.

Внутриутробный микоплазмоз лечат эритромицином, доза – 50 мг/(кг · сут).

Неспецифическая терапия при внутриутробных вирусных и микоплазменной инфекциях зависит от клинической картины. При тяжелом и среднетяжелом их течении нередко наслаивается бактериальная флора, что обусловливает целесообразность назначения полусинтетических пенициллинов. При преобладании пролиферативного синдрома (выраженная гепатоспленомегалия и др.), интоксикации, симптомах надпочечниковой недостаточности проводят короткий курс (1–2 нед) терапии глюкокортикоидами – преднизолон в дозе 1–1,5 мг/(кг · сут). При выраженном геморрагическом синдроме для гемостаза используют переливание свежей гепаринизированной крови, ингибиторы протеолитических ферментов (контрикал, трасилол), дицинон, витамин К. При пневмонии на фоне кислородотерапии и аэрозольтерапии необходимо назначение антибиотиков, а при дыхательной недостаточности, кроме того, эуфиллина (0,1–0,3 мл 2,4% раствора на 1 кг массы 3–4 раза в день). Наличие отеков служит показанием для назначения мочегонных средств (чаще лазикс в дозе 1 мг/кг 3 раза в день), а при сочетании с сердечной недостаточностью – сердечных гликозидов. По показаниям проводят инфузионную и симптоматическую терапию. С целью повышения иммунитета назначают донорский иммуноглобулин (по 1 дозе через день 5 раз и затем 1 раз в неделю до стойкого улучшения клинико-лабораторных показателей). Гемотрансфузии и трансфузии плазмы со стимулирующей целью применять не следует. Показаниями для гемотрансфузий у новорожденных являются выраженный геморрагический синдром и постгеморрагическая анемия с признаками гемической гипоксии.

При бактериальных анте- и интранатальных инфекциях назначают антибиотики, вводя их разными путями: внутривенно, внутримышечно, при кишечной инфекции – внутрь, при менингитах и менингоэнцефалитах – эндолюмбально. При листериозе наиболее эффективно сочетание ампициллина в дозе 150–200 мг/(кг · сут) на 3 введения и гентамицина в дозе 3–5 мг/(кг · сут) на 2–3 введения. Листерии нередко чувствительны и к левомицетину, пенициллину, тетрациклину.

При врожденном сифилисе проводят 6 двухнедельных курсов (с такими же интервалами между ними) пенициллина в дозе 50000 ЕД/(кг · сут), разделенной на 4 инъекции.

При интранатальных бактериальных инфекциях показаны антибиотики, активно действующие на грамотрицательную флору: гентамицин; канамицин в дозе 15 мг/(кг · сут) на 2 введения, цепорин или кефзол из расчета 50–100 мг/(кг · сут) на 2–3 введения, карбенициллин – 250–350 мг/(кг · сут) на 4 введения. При стафилококковых инфекциях комбинируют полусинтетические пенициллины – ампициллин с оксациллином или метициллином, прибегают также к цефалоспоринам, гентамицину, канамицину, фузидину – 60 мг/(кг × × сут) на 4 приема (внутрь), вводят антистафилококковый γ-глобулин (20 АЕ/кг трижды через день), плазму (10 мл/кг).

При кишечных инфекциях ограничивают или исключают энтеральное питание, внутрь назначают полимиксин М или мономицин, канамицин, нитрофурановые препараты, хлорофиллипт, а также ферментные препараты – абомин, фестал, панзинорм. При назначении антибиотиков аминогликозидового ряда (мономицин, канамицин, гентамицин), полимиксина М per os следует помнить о возможности их всасывания из кишечника недоношенных и детей, находящихся в состоянии гипотрофии, ото- и нефротоксическом их действии, нарушении передачи импульсов в нервно-мышечных синапсах (расстройства ритма и остановки дыхания) и нежелательности применения их у детей этих групп. Если же по жизненным показаниям прибегнуть к ним необходимо, то надо одновременно назначать препараты кальция (оптимально кальция пантотенат или пангамат), АТФ, кокарбоксилазу, унитиол, а при расстройствах дыхания – и прозерин. После отмены антибиотиков обязательны бифидумбактерин, леворин.

Для эндолюмбального введения используют цепорин или левомицетина сукцинат (оба в дозе 2 мг/кг на 1 введение).

Помимо лечения антибиотиками, проводят инфузионную, дезинтоксикационную и другую терапию по схеме, применяемой при сепсисе.

При токсоплазмозе в качестве специфической терапии используют 7–10-дневный курс хлоридина в дозе 1 мг/(кг · сут) на 2–3 приема в сочетании с сульфадимезином – 0,15

г/(кг·сут) на 5 приемов или бисептол в течение 2 нед. Затем проводят 10–14-дневный курс трихопола (флагил) или делагила (соответственно 12,5 мг и 5 мг/(кг·сут). Специфическая терапия показана лишь при активных (!) формах токсоплазмоза.

ПОСТНАТАЛЬНЫЕ ИНФЕКЦИОННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ НОВОРОЖДЕННЫХ

Острые респираторные вирусные инфекции (ОРВИ) характеризуются преимущественно поражением различных отделов дыхательных путей и симптомами интоксикации различной степени.

Этиология и эпидемиология. Возбудителями ОРВИ являются вирусы гриппа (А, А1, А2, В и С), парагриппа (4 серотипа), респираторно-синцитиальный вирус, аденовирусы (32 серотипа), риновирусы (85 серотипов), реовирусы (3 серотипа). Все они отличаются малой устойчивостью к окружающей среде, очень чувствительны к действию дезинфицирующих средств, ультрафиолетовым лучам, высокой температуре. Новорожденные чаще инфицируются от матерей, реже – от персонала лечебного учреждения. Преобладает воздушно-капельный путь распространения инфекций; при аденовирусной инфекции возможен фекально-оральный путь инфицирования. Установлено, что наличие пассивно приобретенных от матери гуморальных антител не обеспечивает противовирусной резистентности организма ребенка. Низкое содержание секреторных антител или их отсутствие в секрете эпителия дыхательных путей способствуют восприимчивости новорожденных к большинству респираторных вирусов. ОРВИ занимают первое место среди инфекционных заболеваний новорожденных. Удельный вес различных ОРВИ определяется сезоном года, эпидемической ситуацией в данном районе и родильном доме. Во время эпидемии грипп занимает господствующее положение. В межэпидемическом периоде наиболее часто наблюдаются аденовирусная инфекция, парагрипп и респираторно-синцитиальная инфекция.

Патогенез. Респираторные вирусы – типичные внутриклеточные паразиты. Размножение большинства из них происходит в цитоплазме клетки, аденовирусы размножаются преимущественно в ядре. Репродукция новых вирионов приводит к нарушению метаболизма клетки, что ведет к дегенеративным, деструктивным и некротическим изменениям последней. Выделяют следующие фазы патологического процесса при ОРВИ: 1) репродукция вирусов в эпителии слизистых оболочек дыхательных путей с последующими дистрофическими изменениями в эпителиальных клетках и частичным их слущиванием; в подслизистой оболочке развиваются циркуляторные расстройства в виде стаза, отека, кровоизлияний; 2) проникновение вирионов в кровь (виремия) и циркуляция их по всему организму; 3) поражение органов и систем; специфическое воздействие на ЦНС, сердечно-сосудистую и дыхательную системы с последующим развитием интерстициальных изменений в легких и бронхах с инфильтрацией и отеком, что приводит к нарушению проходимости, образованию дольковых и сегментарных ателектазов, отека легких и нарастающей дыхательной недостаточности; 4) нарушение целостности эпителия дыхательных путей в сочетании с гемодинамическими расстройствами в легких способствует активизации бактериальной флоры и развитию микробных осложнений; 5) фаза обратного развития патологического процесса происходит под влиянием неспецифических факторов защиты (интерферон, мурамидаза и др.) и выработки специфического иммунитета.

Наряду с указанными общими закономерностями патогенеза всех ОРВИ, каждой из них присущи свои патогенетические особенности. При гриппе наряду с поражением нервной и сердечно-сосудистой системы наибольшие изменения отмечаются в трахее и бронхах; при парагриппе наиболее часто поражается гортань; при респираторно-синцитиальной инфекции – бронхиолы и альвеолы; при аденовирусной инфекции наибольшие изменения отмечаются в глотке, на конъюнктиве, в лимфатической системе; при риновирусной инфекции – в слизистой оболочке носа.

Клиника. ОРВИ у новорожденных в силу их анатомо-физиологических особенностей характеризуются умеренно выраженными симптомами интоксикации, распространенностью поражения дыхательных путей и частым присоединением бактериальных осложнений.

Начало болезни обычно острое, с повышения температуры, беспокойства, нарушения сна, отказа от груди. Симптомы, наиболее характерные для различных нозологических форм ОРВИ у детей старшего возраста, у новорожденных отсутствуют. Наиболее частыми проявлениями ОРВИ являются ринит и пневмония. Ринит характеризуется сопением, чиханьем, серозным отделяемым. Пневмония, вызываемая в основном вирусами гриппа и респираторно-синцитиальным вирусом, отличается скудными перкуторными и аускультативными данными. Основным методом диагностики является рентгенологическое исследование. Аденовирусная инфекция характеризуется более выраженными катаральными явлениями в дыхательных путях.

Нередко при ОРВИ у новорожденных наблюдается кратковременная дисфункция желудочно-кишечного тракта. Стул учащается до 5–6 раз в сутки, он характеризуется

небольшими порциями, незначительной примесью прозрачной слизи. Диарея кратковременна, отмечается преимущественно в разгар болезни. Длительность ОРВИ обычно составляет 5–6 дней при отсутствии бактериальных осложнений.

По тяжести патологического процесса ОРВИ делят на легкие, среднетяжелые и тяжелые формы. Выделяют гладкое и негладкое течение заболевания.

Осложнения. Различают две группы осложнений:

1) специфические, связанные с самими респираторными вирусами; они относительно редки и проявляются преимущественно поражением нервной (неврит, радикулоневрит, энцефалит и др.) и сердечно-сосудистой (миокардит) систем;

2) вторичные, обусловленные присоединением микробной флоры; с этими осложнениями и связан неблагоприятный исход ОРВИ у детей; наиболее часто возникает пневмония, нередко с вовлечением плевры; часты также отиты, флебиты и другие заболевания.

Диагноз. Клиническая диагностика различных нозологических форм ОРВИ даже при выраженном процессе практически невозможна. В связи с этим ставят диагноз острого респираторного заболевания с оценкой тяжести патологического процесса и динамики его. Этиологический диагноз может быть осуществлен только при помощи лабораторных методов исследования: иммунофлюоресценции и нарастания титра специфических антител в парных сыворотках.

Для крови характерными являются лейкопения, сдвиг формулы крови влево и нормальная или даже замедленная СОЭ. Наличие лейкоцитоза и увеличенной СОЭ свидетельствует о присоединении бактериальной инфекции.

Лечение. Комплексная терапия включает восстановление проходимости дыхательных путей, уменьшение дыхательной и сердечно-сосудистой недостаточности, воздействие на возбудителя болезни и сопутствующую микробную инфекцию. Лечение проводят на фоне оптимальных условий температурного режима, рационального вскармливания с учетом тяжести и периода болезни.

Больных ОРВИ помещают в боксы с учетом эпиданамнеза и клинических проявлений заболевания. Температура в боксах (палатах) при регулярном проветривании поддерживается на постоянном уровне: 20–22 °С. Относительная влажность воздуха должна быть в пределах 60–80 %.

С целью дренажа трахеобронхиального дерева показаны регулярное аппаратное отсасывание слизи, ингаляции лекарственных средств (соды, трипсина, химотрипсина, контрикала) с помощью аппарата АИ-1 или детской кислородной палатки (ДКП-1). Увлажненный кислород дается по 30–40 мин 2–3 раза в день в течение всего острого периода болезни.

С целью дезинтоксикации и улучшения деятельности сердечно-сосудистой системы внутривенно вводят 20 % раствор глюкозы с аскорбиновой кислотой и кокарбоксилазой (20–25 мг).

Этиотропная терапия включает назначение противогриппозного γ-глобулина по 1,5 мл внутримышечно через день – 3 раза; лейкоцитарного интерферона путем ингаляций (1,5 мл интерферона на одну ингаляцию 2 раза в день в течение 5–6 дней; в 1 мл интерферона должно быть 1000 ЕД).

При наличии сопутствующих микробных процессов показано назначение антибиотиков: метициллина – 100–200 мг/(кг · сут), оксациллина – 100–200 мг/(кг · сут), гентамицина – 2,5–4 мг/(кг · сут) и др.

Отвлекающая терапия включает назначение горчичных обертываний на грудную клетку, горячие лечебные ванны и пр.

Профилактика. С целью профилактики заноса ОРВИ персонал родильных домов ежедневно тщательно осматривают врачи. Больные сотрудники не допускаются в отделение в течение 10 дней. Матерей при наличии у них симптомов ОРВИ изолируют. Дети больных матерей временно получают сцеженное грудное молоко. Контактным назначается интерферон в течение 5–7 дней (интраназально по 2 капли каждые 3–4 ч).

Кишечные инфекции (КИ) – это острые инфекционные заболевания, вызываемые различного рода возбудителями, характеризующиеся поражением желудочно-кишечного тракта, синдромом диареи и симптомами интоксикации.

КИ включают ряд различных нозологических форм. В силу общности эпидемиологических и патогенетических закономерностей, клинических проявлений, идентичности лечебных и профилактических мероприятий они могут быть объединены в одну группу. Сюда относятся эшерихиоз, сальмонеллез, шигеллез, стафилококкоз, иерсиниоз, клебсиеллез и др. Первоначально до лабораторных исследований по клиническим данным устанавливается синдромный диагноз: простая или токсическая диспепсия, энтерит, гастроэнтерит, энтероколит, гастроэнтероколит. Выявление любой дисфункции кишечника требует немедленной изоляции новорожденного.

Этиология и эпидемиология. Возбудителями КИ являются энтеропатогенные кишечные палочки (в настоящее время все энтеропатогенные эшерихии, делят на три категории: I категория – О18, О20, О26, О33, О44, О55, О86, О111, О119, О125, О127, О128, О142; II категория – «дизентериеподобные» – О25, О28, О31, О112, О115, О124,

O129, O135, O136, O143, O144, O151, O152 и III категория – «холероподобные» – O1, O6, O15, O78, O148); сальмонеллы, наиболее часто встречаются S. typhimurium, S. Heidelberg, S. derby, S. London, S. newport и другие; шигеллы (их делят на пять видов: Григорьева – Шига, Штутцера – Шмитца, Ларж – Сакс, Флекснера, Зонне; вид Флекснера имеет подвиды: Ньюкасла, Бойда – Новгородской и собственно Флекснера; подвиды – собственно Флекснера и Бойда – Новгородской и вид Зонне делятся на серотипы); стафилококки (преимущественно золотистый стафилококк); иерсинии (Yersinia enterocolitica имеет несколько серотипов); клебсиеллы, палочка сине-зеленого гноя, протей.

Источником КИ для новорожденных являются больные и носители (обслуживающий персонал родовспомогательных учреждений, мать и ближайшие родственники). Передача инфекции происходит контактно-бытовым путем (больные, носители или ухаживающие за ними лица инфицируют руки, руками переносят возбудителя на окружающие предметы, откуда возбудитель заносится непосредственно в рот с молоком, жидкостью, пылью).

Патогенез. При всех КИ развитие патологического процесса начинается с инвазии и размножения возбудителя в эпителии и подслизистом слое кишок. Эшерихии, сальмонеллы, стафилококки, иерсинии, клебсиеллы размножаются преимущественно в тонкой кишке, шигеллы – в толстой.

Сам возбудитель, его токсины, ферменты и продукты жизнедеятельности воздействуют на сосудистый и нервный аппарат кишечника, а именно: на клетки межмышечного (ауэрбахова) и подслизистого (мейсснерова) сплетений, что приводит к нарушению трофики кишечной стенки и повышению проницаемости слизистой оболочки кишки. Следствием поражения кишечника является усиление перистальтики, а отсюда учащение и разжижение стула и появление в нем патологических примесей (слизь, лейкоциты, эритроциты). Нарушаются ферментативно-окислительные процессы в кишечнике, что приводит к накоплению токсических продуктов и развитию метаболического ацидоза.

Токсин возбудителей, продукты нарушенного метаболизма оказывают воздействие на центральную и вегетативную нервную систему. Нарушаются и дезинтоксикационная и обменная функции печени. Следствием является «катастрофа» всех видов обмена. Быстрее всего нарушается водно-солевой обмен, что приводит к дегидратации.

Тяжесть патологического процесса при КИ у новорожденных может усугубляться неадекватностью терапии, присоединением интеркуррентных заболеваний (прежде всего ОРВИ), супер- и реинфекцией, а также развитием кишечного дисбактериоза. Указанные факторы при пониженной реактивности новорожденного могут приводить к длительному, затяжному течению основного заболевания.

Клиника. Инкубационный период при КИ может продолжаться от 2 до 6 дней, чаще он составляет 1–2 сут, но может укорачиваться до нескольких часов. Заболевание начинается остро, с повышения температуры от субфебрильных цифр (37,1–37,5 °C) до гипертермии (38,5–39,5 °C). Появляются беспокойство, иногда вялость, отказ от еды, срыгивания и рвота. Учащается стул, он становится жидким, водянистым, с примесью прозрачной опалесцирующей слизи. Прожилки крови в кале могут наблюдаться при шигеллезе, стафилококкозе, сальмонеллезе, клебсиеллезе, а также при их сочетании с шигеллезом. При обследовании отмечают обложенность и сухость языка, вздутие и болезненность живота, увеличение печени и селезенки, тахикардию, приглушенность и даже глухость тонов сердца, аритмию, снижение артериального давления.

При клиническом исследовании крови отмечают лейкоцитоз, нейтрофилез, сдвиг формулы влево и увеличенную СОЭ.

При прогрессировании патологического процесса состояние больного резко ухудшается. Бурно возникают и нарастают симптомы токсикоза и эксикоза. Характерны адинамия, анорексия, арефлексия, снижение массы тела, расстройство гемодинамики (серовато-цианотичная окраска кожи), высокая температура, упорная повторная рвота. Стул резко учащается, становится обильным, водянистым, содержит большое количество слизи. Тяжесть состояния усугубляется присоединением осложнений (пневмония, отит и др.). В зависимости от температуры, частоты дыхания, превалирования рвоты или диареи развиваются различные типы дегидратации: изотоническая, гипертоническая и гипотоническая.

Изотоническая (вне- и внутриклеточное обезвоживание) дегидратация характеризуется равномерным дефицитом воды и солей. Это наиболее частый вид обезвоживания. Отмечают бледность кожных покровов, умеренную их сухость. Жажда выражена незначительно. Имеется олигурия. Относительная плотность мочи повышена, показатели гематокрита нарастают. Наблюдают сгущение крови, гиперпротеинемию, увеличение содержания остаточного азота и натрия сыворотки крови.

При *гипертонической* (вододефицитное, внутриклеточное обезвоживание) дегидратации в клинической картине на первый план выступают мучительная жажда, сухость и яркость слизистых оболочек, западение родничка, глазных яблок, осипший голос. Ребенок беспокоен, мечется. Отмечают гипертермию, пульс и дыхание учащены. Судороги имеют клонико-тонический характер и обусловлены увеличением осмотической концентрации спинномозговой жидкости и гипертермией. Диурез уменьшен, относительная плотность мочи высока. Уровень натрия в сыворотке крови повышен.

Гипотоническая (соледефицитное, внеклеточное обезвоживание) дегидратация возникает вследствие преимущественной потери солей внеклеточным пространством. Симптомами этой дегидратации являются холодная, «мраморного» вида с цианотичным оттенком кожа, особенно на конечностях, акроцианоз, вялость, заторможенность, адинамия, общая мышечная гипотония, гипорефлексия. Ребенок отказывается от питья, слизистые оболочки влажные. Границы относительной сердечной тупости могут быть расширены вследствие атонии сердечной мышцы. Отмечают приглушенность сердечных тонов, систолический шум. Пульс частый, слабого наполнения. Артериальное давление снижено. Температура при отсутствии осложнений остается нормальной или даже ниже нормы. Развивается парез кишечника, живот вздут, газы не отходят, стул скудный. Прогрессирует рвота. Грозным симптомом является икота. Судороги тонического характера возникают вследствие набухания или отека мозга. При лабораторном исследовании отмечаются высокие показатели гематокрита, низкие цифры относительной плотности мочи. На ионограмме выявляют гипонатриемию, гипокалиемию и гипохлоремию.

В практике наиболее простой и распространенной является классификация КИ М. Г. Данилевича. Все КИ делят по типу, тяжести и течению. По типу выделяют типичные и атипичные формы в зависимости от наличия или отсутствия характерных симптомов того или иного заболевания. В основе разграничения на легкие, среднетяжелые и тяжелые формы болезни лежат выраженность симптомов интоксикации, частота стула и рвоты. Течение заболевания по характеру может быть гладким и негладким, по длительности — острым, затяжным и хроническим.

Диагноз. Клинический диагноз отдельных нозологических форм КИ у детей первого месяца жизни в силу неспецифической реакции на инфекционный агент весьма затруднителен. Поэтому основой расшифровки дисфункции кишечника у новорожденного являются лабораторные методы. Наибольшее значение имеет бактериологическое исследование кала. Необходимы повторные исследования в течение 2—3 дней. Для исследований берут наиболее измененные частицы свежих испражнений (слизь, гной). Посев необходимо сделать сразу же после забора материала. При отсутствии такой возможности материал следует поместить в консервант (30% глицериновая смесь с изотоническим раствором натрия хлорида). Наряду с испражнениями посеву подлежат рвотные массы, промывные воды желудка и кровь. В последние годы с успехом разрабатывается иммунофлюоресцентный метод диагностики (ответ получают через 2—3 ч). Серологическая диагностика практически не разработана.

Копрологический метод исследования не позволяет расшифровать этиологию диареи, но дает возможность оценить моторную, ферментативную и всасывательную функции желудочно-кишечного тракта. Его использование при кишечных инфекциях является обязательным.

Лечение новорожденных с неодинаковыми по этиологии КИ проводится по единому плану. Различия касаются, в основном, выбора этиотропных средств, воздействующих непосредственно на возбудителя болезни. Первостепенное значение для успешного лечения имеет диета. В остром периоде назначают водно-чайную диету в течение 18—24 ч. В этом периоде и в дальнейшем проводят дезинтоксикационную и регидратационную терапию. По окончании водно-чайной паузы в первые сутки назначают 10 кормлений по 10—15—20 мл сцеженного грудного молока. Затем ежедневно прибавляют по 10—15 мл на каждое кормление. К концу 4—5-го дня ребенка можно приложить к груди на 5—6 мин 1—2 раза в день. В последующие дни постепенно переходят на 6—7-разовое кормление грудью. Недостающее по объему количество пищи дополняют жидкостью, вводимой внутривенно и внутрь.

В качестве этиотропной терапии используют антибиотики. Способ введения последних определяется тяжестью патологического процесса. Длительность курса составляет 7—10 дней. У новорожденных предпочтение отдают полусинтетическим пенициллинам. Ампициллин дают из расчета 100—200 мг/(кг · сут), оксациллин и метициллин — 100—200 мг/(кг · сут). Наряду с этими антибиотиками применяют линкомицин — 20—30 мг/(кг · сут), гентамицина сульфат — 2,5—4 мг/(кг · сут) и др.

При стафилококковой диарее в качестве этиотропной терапии используют противостафилококковую плазму и противостафилококковый γ-глобулин.

По окончании курса антибактериальной терапии показано назначение ферментов (натурального желудочного сока, соляной кислоты с пепсином и панкреатином) и витаминов (аскорбиновая кислота, витамины группы B).

В периоде репарации для нормализации микрофлоры кишечника необходимо назначение биологических препаратов (бифидумбактерина 1—2 дозы в сутки в течение 2—3 нед, лактобактерина 1—2 дозы в сутки в течение 2 нед).

Профилактика. При всех кишечных инфекциях требуется широкий комплекс санитарно-гигиенических мероприятий, строгое соблюдение в родильном доме противоэпидемического режима (см. гл. 2).

В случае любой дисфункции желудочно-кишечного тракта у новорожденного следует немедленно его изолировать, провести текущую и заключительную дезинфекцию.

Коклюш – острое инфекционное заболевание, вызываемое палочкой Борде – Жангу (Bordetella pertussis), характеризуется преимущественным поражением дыхательных путей и ЦНС, циклическим течением и своеобразными приступами судорожного кашля, заканчивающегося громким свистящим вдохом (репризом), выделением тягучей вязкой мокроты, а иногда и рвотой.

Этиология и эпидемиология. Возбудитель коклюша относится к грамотрицательным микробам. Отмечается наибольшая чувствительность коклюшного микроба к гентамицину, ампициллину, эритромицину, меньшая – к цепорину и олеандомицину. Нечувствительна палочка к бензилпенициллину, метициллину, оксациллину, стрептомицину, хлорамфениколу и линкомицину.

Источником инфекции является больной человек. Для новорожденного наибольшее эпидемиологическое значение имеют длительно кашляющие родственники (мать, отец, бабушка, дедушка, старшие братья и сестры), которые переносят атипичные формы коклюша. Заражение в родильных домах и отделениях может происходить от рожениц, которым диагноз коклюша своевременно не устанавливается. Передача инфекции происходит воздушно-капельным путем. Заражение отмечается лишь при непосредственном и более или менее продолжительном общении с больным. Передача инфекционного начала через вещи и третье лицо в силу малой устойчивости возбудителя в окружающей среде практического значения не имеет. После перенесенного заболевания остается стойкий пожизненный иммунитет.

Патогенез. Входными воротами для коклюшной палочки являются слизистые оболочки дыхательных путей. На слизистой оболочке гортани, трахеи, бронхов, бронхиол и легочных альвеол происходит размножение микроба. Сама коклюшная палочка, ее токсин, эндотоксин и продукты жизнедеятельности возбудителя, являясь инородным телом, вызывают длительное раздражение рецепторов афферентных волокон блуждающего нерва. Возникающие со стороны рецепторов слизистой оболочки дыхательных путей импульсы направляются в ЦНС (кашлевой и дыхательный центр), где постепенно формируется застойный очаг возбуждения, характеризующийся чертами доминанты по Ухтомскому.

Очень большое значение при коклюше имеют гемодинамические нарушения ЦНС. Они обусловлены нарушением дыхательного ритма (во время приступа судорожного кашля диафрагма находится в состоянии спастического сокращения), повышением проницаемости сосудистой стенки в результате действия токсина, венозным застоем в малом круге кровообращения и повышением артериального давления в результате спазма сосудов.

Клиника. Выделяют инкубационный, предсудорожный, судорожный периоды и период разрешения. Длительность инкубационного периода – от нескольких часов до 5–7 дней (чаще 1–2 дня). Для предсудорожного периода характерны постепенное начало, нормальная, реже – субфебрильная температура, чиханье и кашель. Ведущим симптомом этого периода является неуклонно прогрессирующий кашель, не поддающийся воздействию обычных терапевтических средств, на фоне скудности или отсутствия перкуторных и аускультативных данных при исследовании органов дыхания. Катаральные явления отсутствуют. Отмечаются беспокойство, бледность, повышение артериального давления и учащение сердечных сокращений. Продолжительность предсудорожного периода невелика: от 1–2 дней до $1-1^{1}/_{2}$ нед. Продолжительность судорожного периода составляет 3–5 нед. Последний характеризуется приступами конвульсивного (судорожного) кашля. Приступ кашля представляет собой ряд выдыхательных толчков, за которыми следует громкий свистящий звук (реприз), заканчивающийся выделением стекловидной мокроты и рвотой. Приступы судорожного кашля у новорожденных нередко (30–50%) заканчиваются задержкой или остановкой дыхания. Частота приступов судорожного кашля – от 5–10 до 50–60 в сутки. После приступа отмечают периоральный цианоз, акроцианоз, адинамию, вялость, пастозность и отечность лица. Нередко наблюдают судорожные подергивания мимической мускулатуры.

Клинически выделяют легкие, среднетяжелые и тяжелые формы. Тяжесть заболевания у новорожденных определяется выраженностью кислородной недостаточности, обусловленной продолжительностью и частотой приступов судорожного кашля, наличием специфических и неспецифических осложнений и интеркуррентных заболеваний. Атипичные формы коклюша (стертая, абортивная и бессимптомная) у новорожденных практически не встречается.

Период разрешения (2–3 нед) характеризуется исчезновением приступообразного кашля, улучшением общего состояния и самочувствия больного. Однако при наслоении ОРВИ в силу наличия доминантного очага в ЦНС вновь возникает судорожный кашель, что получило название следовой реакции. Даже при наличии судорожного кашля в таких случаях больной не заразен для окружающих.

Выделяют три группы осложнений:

1) специфические – обусловлены самим возбудителем: задержки и остановки дыхания, острое расстройство мозгового кровообращения, кровоизлияния в склеры, кожу и подкожный жировой слой, кровотечения из носа, наружного слухового прохода; сегментарные ателектазы легких, эмфизема;

2) неспецифические – связаны с присоединением вторичной микробной флоры: пневмонии, отиты, гнойничковые заболевания кожи и др.;

3) последствия тяжелых форм коклюша с остановками дыхания и острым расстройством мозгового кровообращения – различные психопатические черты личности вплоть до развития умственной отсталости.

Диагноз. В предсудорожном периоде диагноз устанавливается на основании клинической картины (медленное, постепенное развитие патологического процесса, отсутствие катаральных явлений со стороны дыхательных путей при наличии прогрессирующего кашля, не поддающегося симптоматическому лечению, скудности перкуторных и аускультативных данных в легких), характерных изменений гемограммы (лейкоцитоз за счет лимфоцитоза при нормальной или даже замедленной СОЭ) и высева возбудителя. В судорожном периоде для ретроспективной диагностики могут быть использованы серологические реакции (РПГА, РСК и РА).

Лечение. *Этиотропная терапия* заключается в назначении антибиотиков. Предпочтение отдается ампициллину, который вводят внутримышечно – из расчета 75–100 мг на 1 кг массы тела в 4 приема (в течение 7–10 дней). Возможно использование гентамицина, эритромицина, цепорина. Помимо антибиотиков, рекомендуют применять специфический противококлюшный γ-глобулин, который вводят внутримышечно по 3 мл ежедневно в течение 3 дней.

Патогенетическая терапия включает борьбу с гипоксемией и гипоксией (аэро- и кислородотерапия) и профилактику острого расстройства мозгового кровообращения (введение 25% раствора глюкозы с аскорбиновой кислотой и кокарбоксилазой в течение 7–10 дней; лазикс дают внутрь или парентерально из расчета 2 мг/кг тела). При апноэ необходимо очистить дыхательные пути от слизи путем ее отсасывания электроотсосом и проводить искусственное дыхание.

Из *симптоматических средств* рекомендуется назначение нейроплегических препаратов – аминазина из расчета 1 мг/(кг · сут), который вводят 2 раза внутримышечно под контролем артериального давления и гемограммы, отрицательных электроаэрозолей в виде курса из 10–15 ежедневных ингаляций (на ингаляцию назначается 8–10 мл) лекарственной смеси, состоящей из 5% раствора эфедрина – 0,2 мл, 2,4% раствора эуфиллина – 0,3 мл, 0,25% раствора новокаина – 0,25 мл, 5% раствора аскорбиновой кислоты – 1 мл и дистиллированной воды – 50 мл, витаминов и др.).

Профилактика. Новорожденного не следует выписывать из родильного дома в семью, где имеются длительно кашляющие дети или взрослые. При наличии контакта необходимо введение противококлюшного или противокоревого γ-глобулина по 3 мл в течение 2 дней.

Столбняк – острое инфекционное заболевание, вызываемое палочкой Монастырского – Николайера (B. tetani или Clostridium tetani) – характеризуется тоническим напряжением скелетной мускулатуры и периодическими генерализованными судорогами, обусловленными воздействием токсина возбудителя на ЦНС.

Этиология и эпидемиология. Возбудитель столбняка относится к грамположительным микробам. В окружающей среде (аэробные условия) палочка существует в споровой форме и отличается большой устойчивостью. Вегетативные формы возбудителя столбняка для своего развития требуют анаэробных условий. Эти формы вырабатывают сильнейший экзотоксин. Выделяют три фракции токсина: тетаноспазмин или нейротоксин (вызывает сокращение поперечно-полосатой мускулатуры), тетаногемолизин (вызывает гемолиз эритроцитов и местный некроз с разрушением фагоцитов). Третья фракция токсина вызывает усиление секреции медиатора в нервно-мышечных соединениях.

В природе резервуаром столбнячной палочки является почва, куда возбудитель попадает из кишечника домашних и диких животных (коровы, лошади, овцы, козы, свиньи, кролики, мыши, крысы и т. д.) и человека. Заражение новорожденных происходит при нарушении асептического содержания пупочной ранки.

Патогенез. Входными воротами у новорожденных в основном является пупочная ранка. В месте входных ворот столбнячная палочка размножается при наличии анаэробных условий и выделяет экзотоксин, действием которого и обусловлено развитие болезни. Всасываясь и распространяясь по двигательным волокнам периферических нервов, лимфогенно и гематогенно, токсин блокирует интернейроны рефлекторных дуг, снимая их тормозное действие, чем и объясняется тоническое напряжение мышц. Оно возникает как результат не только эфферентной, но и афферентной импульсации (в ответ на звуковые, световые, тактильные, обонятельные, температурные и другие раздражители). В процесс вовлекается, как правило, и ретикулярная формация головного мозга. Поражение жизненно важных центров (центр дыхания, сосудисто-двигательный центр, ядра блуждающего нерва) нередко является причиной смерти.

Клиника. Инкубационный период колеблется от нескольких часов до недели, и чем он короче, тем тяжелее протекает заболевание. Заболевание начинается остро, с беспокойства, возбуждения, пронзительного крика. Отмечается напряжение мышц живота и нижних конечностей, которые в дальнейшем становятся твердыми, как доска. Во время

кормления ребенок зажимает материнский сосок, и акт сосания становится невозможным. Возникает тризм (болезненная судорога жевательных мышц), нарушается питание. Как правило, не позднее 24 ч от начала болезни появляются тонические судороги мышц лица (сардоническая улыбка), туловища, верхних и нижних конечностей, что приводит к опистотонусу (тело ребенка выгибается дугой). Судороги имеют приступообразный характер. Температура остается нормальной или находится на субфебрильных цифрах, но может быть и лихорадка. Дыхание учащено, поверхностное. Пульс учащен, слабого наполнения. Отмечают задержку стула. Летальность очень высока (50–70%). Причинами смерти при столбняке являются асфиксия вследствие судорожного синдрома, паралича центра дыхания или сердечной мышцы, осложнения (пневмония, сепсис).

По тяжести заболевание подразделяют на тяжелую, среднетяжелую и легкую формы. Тяжесть болезни определяется частотой судорог и быстротой появления их от начала заболевания, высокой температурой, наличием осложнений (бронхопневмония, сепсис за счет вторичной инфекции).

Диагностика столбняка основывается на типичных клинических симптомах (тризм, тонические судороги, опистотонус). Лабораторная диагностика практического применения не находит.

Лечение. В качестве специфической терапии применяют человеческий противостолбнячный γ-глобулин (3–6 мл) или противостолбнячную антитоксическую сыворотку из расчета 3000–10000 АЕ на 1 кг массы тела. Сыворотка вводится по методу Безредки.

Патогенетическая терапия включает назначение седативно-наркотических средств для уменьшения судорожного синдрома: 1) барбитуратов – фенобарбитала 0,003–0,004 г 4 раза в сутки, барбитала (веронала) 0,006 г 2 раза в сутки и др.; 2) нейролептических препаратов – аминазина 1–3–5 мг/(кг · сут) внутримышечно, дроперидола в дозе 0,01–0,1 мг/(кг · сут); 3) транквилизаторов – диазепама (седуксена) 0,1–0,2 мл/кг 0,5% раствора внутримышечно каждые 4–6 ч.

При угрозе асфиксии ребенка с помощью продленной назотрахеальной интубации переводят на управляемое дыхание с последующей постоянной санацией трахеобронхиального дерева. До интубации проводят миорелаксацию с помощью листенона, дитилина или миорелаксина.

Для предупреждения и лечения осложнений, особенно пневмонии и сепсиса, показано назначение антибиотиков с учетом чувствительности микрофлоры.

Профилактика столбняка у новорожденных основывается на строгом соблюдении асептики и антисептики пупочной ранки. Если роды происходили вне медицинского учреждения и у матери отсутствует документальное подтверждение о проведении ей в течение 10 лет до родов прививки препаратом, содержащим столбнячный анатоксин, необходимо провести экстренную профилактику столбняка противостолбнячным иммуноглобулином (ПСЧИ), который надо ввести внутримышечно в дозе 250 ИЕ, или противостолбнячной сыворотки (ПСС), которую вводят в дозе 3000 ИЕ.

Сепсис у новорожденных детей – общее инфекционное заболевание, вызванное распространением бактериальной флоры из местного очага инфекции в кровяное русло, лимфатические пути, а из них – во все органы и ткани организма.

Этиология. Сепсис у детей может вызываться различными микроорганизмами. Чаще всего это стафилококки и стрептококки; в настоящее время участились случаи сепсиса, вызванного другими микроорганизмами: кишечной палочкой, пневмококком, менингококком, синегнойной палочкой, клебсиеллой, протеем, сальмонеллой, инфлюэнцей и даже патогенными грибами. Наиболее тяжело протекает сепсис у новорожденных, особенно у недоношенных детей. По данным различных авторов, летальность от сепсиса новорожденных колеблется от 15 до 30%.

Одним из факторов учащения стафилококковой инфекции у новорожденных является то, что число здоровых носителей патогенного стафилококка все более увеличивается, особенно среди персонала родильных домов и больниц.

Источниками инфицирования детей в родильном доме могут быть:

1. Носители патогенных стафилококков среди персонала.
2. Персонал, страдающий заболеваниями кожи стафилококковой этиологии.
3. Матери и дети, больные стафилококковыми заболеваниями.

Распространению инфекции в родильных домах способствуют нарушения санитарно-гигиенического режима. В таких случаях путями передачи инфекции могут быть предметы ухода, пеленки, воздух.

В родильных домах наблюдаются как спорадические случаи стафилококковых заболеваний новорожденных, так и представляющие большую опасность вспышки стафилококковой инфекции с широким охватом детей и их матерей. Реже имеет место анте- и интранатальное заражение. Антенатальное инфицирование плода может возникнуть в тех случаях, когда женщина во время беременности переносит пиодермию, стафилококковую ангину, тяжелое септическое заболевание с нарушением проницаемости плаценты для кокковой флоры или у нее имеются инфекционные очаги (кариес, хронический отит), сопровождающиеся транзиторной бактериемией. Это может привести к внутриутробной гибели

плода или рождению детей с пиодермией или даже с тяжелыми септическими заболеваниями. Интранатальное инфицирование плода наблюдается чаще, чем антенатальное, и происходит при патологических родах, особенно затяжных, с длительным безводным промежутком, оперативным пособием, осложненных эндометритом. Играет роль наличие у рожениц урогенитальных заболеваний, особенно пиелоцистита, кольпита, при которых в зависимости от условий родов до 40—80% детей рождаются инфицированными стафилококками.

Патогенез. Определяющее значение в столь высокой заболеваемости новорожденных, особенно недоношенных, сепсисом имеет функциональная и морфологическая незрелость эпителиального и эндотелиального барьера, способствующая более легкому проникновению бактериальных и токсических продуктов, генерализации процесса.

Предпосылками развития сепсиса у новорожденных детей являются их инфицирование госпитальными штаммами бактериальной флоры, развитие ятрогенно вызванного дисбактериоза на фоне сопутствующих вирусных суперинфекций и антибактериальной терапии.

Большую роль в повышении восприимчивости к инфекции играет иммунологическая недостаточность периода новорожденности (особенно недоношенных детей): гипогаммаглобулинемия, отсутствие IgA, неспособность повышения синтеза IgG в первые 3 мес жизни, неполная трансплацентарная передача антител и быстрое падение их уровня. Организм не в состоянии развить своевременный высокий каскадный иммунный ответ, имеет место дефектность бактерицидных субстанций нейтрофилов и макрофагов.

Способствуют развитию септического процесса у новорожденных ряд факторов анте- и интранатального характера, снижающих сопротивляемость организма новорожденного к инфекции. Из факторов, усугубляющих иммунологическую недостаточность, имеют значение наличие у новорожденных врожденной или приобретенной гипотрофии, искусственное вскармливание.

Клиника. К наиболее ранним и частым симптомам сепсиса у новорожденных относят отсутствие аппетита, отказ от груди и изменение цвета кожных покровов. Кожа становится бледной или бледно-серой за счет нарушения микроциркуляции в капиллярах. Часто наблюдают акроцианоз или цианоз носогубного треугольника. Нередко отмечают запоздалое отпадение пуповинного остатка (на 10-й день и позже), после чего остаются иногда широкая поверхность, фунгус, гиперемия и инфильтрация пупочного кольца. Иногда единственным проявлением начинающегося сепсиса бывают вялое сосание, плохая прибавка массы тела, срыгивания как следствие токсикоза. Нередко эти симптомы сепсиса принимаются за признаки пилороспазма, родовой травмы ЦНС.

Септицемия — клиническая форма сепсиса, протекающая с резко выраженным токсикозом, без явных очагов и метастазов. Септицемия как форма сепсиса, т. е. без перехода в пиемию, обычно весьма кратковременна и характеризуется резко выраженным, преимущественно инфекционным, токсикозом с последующим нарушением микроциркуляции (метаболический токсикоз) и блоком ферментных систем. Процесс обычно начинается остро. У ребенка внезапно повышается температура, резко ухудшается общее состояние, он теряет массу тела, у него заостряются черты лица, снижается тургор тканей, кожа становится резко бледной, тоны сердца глухими, появляются тахикардия, токсическое дыхание, снижается артериальное давление. Нарушается водно-солевой обмен, выявляется нарастающий метаболический ацидоз, трудно поддающийся коррекции. Развивается коматозное состояние. Через несколько суток, а иногда и часов (так называемая молниеносная форма) ребенок погибает.

При менее тяжелом течении, в связи с применением антибактериальной и стимулирующей терапии отмечается вначале улучшение состояния, которое выражается в прекращении падения массы и улучшении аппетита. Часто такое улучшение оказывается кратковременным. Заболевание прогрессирует, явления интоксикации нарастают. Серо-бледная в начале заболевания кожа становится восковидной, желтоватой, а позже приобретает серо-желтый цвет. Становятся более выраженными признаки поражения нервной системы: в ряде случаев резкая вялость и адинамия сменяются беспокойством, могут наблюдаться судороги. Температура обычно не достигает высоких цифр, чаще бывает субфебрильной, а в ряде случаев (25—30%) — нормальной. Метаболические нарушения становятся более выраженными. Небольшая пастозность тканей сменяется общим отеком. Иногда развивается склерема. В случаях, когда заболевание протекает тяжело, развивается геморрагический синдром за счет резких нарушений в системе гемостаза (синдром диссеминированной внутрисосудистой коагуляции).

В результате интоксикации нарушается деятельность всех органов и систем. Увеличивается печень. С нарушением ее функций у некоторых детей появляется желтуха за счет нарушения билирубинового обмена (в крови отмечается повышение уровня как непрямого, так и прямого билирубина). Селезенка прощупывается не всегда. Чаще ее увеличение отмечается в терминальном периоде заболевания.

Часто обнаруживаются изменения в моче, которые являются выражением токсического раздражения почек, пиелонефрита. При исследовании в ней находят белок, эритроциты, лейкоциты, гиалиновые и зернистые цилиндры. В дальнейшем нарастают истощение, анемизация, появляются новые пиемические очаги (отит, пневмония, костная система).

Септикопиемия. Септикопиемическая форма сепсиса проявляется множественными очагами и метастазами. К ним прежде всего следует отнести поражение легких (абсцедирующая пневмония). Легкие вовлекаются в патологический процесс обычно первыми. Возможны появление абсцессов в почках, печени, костях, развитие гнойного менингита, язвенно-некротического поражения кишечника, парапроктита и др.

Входными воротами сепсиса являются пупочная ранка, кожа, уши, полость рта, легкие, кишечник; входные ворота могут оставаться неизвестными.

Пупочный сепсис. Чаще всего заражение происходит после рождения в период ухода за остатком пуповины и пупочной ранкой. Новорожденные заболевают в конце 1-й недели, на 2-й и в начале 3-й недели жизни. При инфицировании в периоде новорожденности клинические проявления могут возникнуть в более поздние сроки. Следовательно, пупочный сепсис – это заболевание детей первых недель и месяцев жизни.

Местные симптомы пупочного сепсиса: позднее отпадение пуповинного остатка, различные поражения пупочной ранки (мокнущий пупок, омфалит, язва пупка и др.), повторное вскрытие ее, вздутие живота, отечность брюшной стенки, положительный симптом Краснобаева, расширение вен на передней брюшной стенке, увеличение печени, утолщение пупочных сосудов в виде плотного тяжа. При пупочном сепсисе чаще (в $^2/_3$ случаев) поражаются пупочные артерии (артериит), реже (в $^1/_3$ случаев) – пупочная вена (флебит), отмечаются и комбинированные поражения.

Сепсис может развиваться на фоне любого клинического проявления стафилодермии (везикулопустулез, пузырчатка, дерматит Риттера, абсцессы кожи), поражение подкожного жирового слоя и молочных желез (флегмона и гнойный мастит новорожденных).

Сепсис кишечный. В последние годы внимание исследователей стали привлекать поражения желудочно-кишечного тракта стафилококковой этиологии. Появление стафилококковых энтеритов и энтероколитов обусловлено применением антибиотиков, особенно широкого спектра действия, которые, подавляя обычную флору, создают благоприятные условия для размножения стафилококка, устойчивого к этим антибиотикам. Очень опасен стафилококк в ассоциации с вирусами и грибковой флорой. В этих случаях могут возникать особенно тяжело протекающие поражения кишечника, более тяжелые, чем основное заболевание. Тяжело протекает стафилококковый колит, присоединившийся к пневмонии или наслоившийся на какое-либо кишечное заболевание (колибациллярную инфекцию, шигеллез) как результат дисбактериоза, развившегося на фоне лечения этих заболеваний. Поражение желудочно-кишечного тракта стафилококковой этиологии у новорожденных детей является вторичным и развивается на фоне основного заболевания.

Патогенные штаммы стафилококка вызывают не только функциональные кишечные расстройства, но иногда и тяжелые изменения в виде язвенно-некротического энтерита, колита, энтероколита. Возможна перфорация с развитием фибринозно-гнойного и калового перитонита.

При развитии стафилококковой инфекции желудочно-кишечного тракта в состоянии детей всегда отмечается ухудшение, повышается температура, наблюдается рвота 1–2 раза в сутки, учащается стул до 5–8 раз в сутки, появляется беспокойство, выражен токсикоз различной степени. Стул имеет энтеритический характер – жидкий, водянистый, желтый, но чаще энтероколитический – жидкий, с примесью зелени и в ряде случаев с прожилками крови в связи с язвенно-некротическим процессом. Если при этом развивается перитонит, то общее состояние еще больше ухудшается, рвота учащается вплоть до появления примеси кишечного содержимого. Живот резко вздут, напряжен, кожа на нем лоснится, отечна, ребенок стонет, у него страдальческое выражение лица, при перкуссии живота – тимпанит, перистальтика не ощущается. Важными для постановки диагноза являются данные анамнеза, особенности клинических проявлений и бактериологические исследования. Многократные выделения патогенного стафилококка, протея, клебсиеллы дают возможность уяснить этиологию заболевания.

Течение. Сепсис в периоде новорожденности протекает, как правило, остро. Хроническое или рецидивирующее течение его на фоне адекватной терапии свойственно детям с врожденными или наследственными дефектами фагоцитоза, иммунодефицитными состояниями.

При гематологических исследованиях выявляют анемию гипохромного типа, причем анемизация наступает довольно рано. Отмечают лейкоцитоз (в пределах $15 \cdot 10^9$/л – 30×10^9/л, иногда до $40 \cdot 10^9$/л – $50 \cdot 10^9$/л), нейтрофилез со сдвигом влево, в ряде случаев до юных и миелоцитов; нередко можно наблюдать токсическую зернистость нейтрофилов, иногда отмечают увеличение количества моноцитов – до 18–20%. СОЭ обычно увеличена до 20–30 мм/ч, иногда выше, однако нередко она может оставаться нормальной и даже пониженной (у недоношенных и детей с дистрофией).

Сепсис у недоношенных отмечается часто (до 14–15% среди общего числа детей, находящихся на лечении в отделении патологии недоношенного ребенка). У недоношенных клиническое течение сепсиса в последние годы заметно изменилось, чаще наблюдается септицемическая форма пупочного сепсиса с подострым и затяжным течением. У матерей недоношенных детей,, больных сепсисом, как правило, наблюдается осложненное течение беременности и родов. У некоторых детей имело место внутриутробное инфицирование.

В периоде новорожденности отмечены значительная убыль массы тела (до 18–22%), запоздалое отпадание пуповинного остатка (на 10–20-й день жизни), явления катарального омфалита.

На фоне общих симптомов: общей вялости, плохой прибавки массы, сероватого оттенка кожных покровов, вялого сосания, срыгивания желчью, диспепсического характера стула – выявляются утолщения пупочных сосудов, прощупываемых в околопупочной области, сеть застойных вен брюшной стенки, у ряда детей отечность брюшной стенки, увеличение паховых лимфатических узлов. Увеличение печени и селезенки встречается редко.

Нередко тяжесть септического процесса обусловлена геморрагическими явлениями за счет развития синдрома диссеминированной внутрисосудистой коагуляции.

Септикопиемическая форма сепсиса у недоношенных детей наблюдается реже и имеет затяжное течение. Из пиемических очагов следует отметить гнойный менингит, остеомиелит, парапроктит, язвенно-некротический энтероколит (осложненный или не осложненный перитонитом). Развитие их происходит на 1–2-м месяце жизни.

Диагностическими критериями сепсиса новорожденных являются:

1. Микросимптоматика инфицирования в анте- и интранатальном периодах (длительный безводный период – больше 6 ч), грязные околоплодные воды, хронические генитальные и экстрагенитальные заболевания бактериального генеза.

2. Наличие нескольких очагов инфекции, последовательно возникающих, имеющих гематогенный генез.

3. Выраженность общих симптомов: снижение массы тела и нарастание гипотрофии, признаки интоксикации, повышение температуры, бледно-серый цвет кожи, расстройство микроциркуляции, дисфункция желудочно-кишечного тракта.

4. Гематологические сдвиги: анемия, лейкоцитоз, нейтрофилез со сдвигом влево, токсическая зернистость нейтрофилов.

5. Положительная гемокультура, высев однотипной флоры не менее чем двукратно.

6. Дисгаммаглобулинемия (повышение IgA и IgM и резко выраженное снижение IgG). Имеют значение определение щелочной и кислой фосфатаз лейкоцитов периферической крови.

К сожалению, ни один из перечисленных диагностических критериев сепсиса, за исключением пиемических очагов, не является абсолютным. Диагностика сепсиса, особенно ранняя, нередко вызывает большие трудности, так как отмечается значительный полиморфизм клинических проявлений.

Лечение, исходя из патогенеза стафилококковой инфекции, должно быть направлено на борьбу с токсикозом и функциональными нарушениями, на подавление возбудителя инфекции, а также на повышение защитных сил организма. Это осуществляется путем назначения комплексного лечения.

Большое значение имеет правильная *организация вскармливания и ухода.*

При резко выраженной дыхательной недостаточности кормление следует проводить сцеженным грудным молоком. Ограничение количества пищи производится только при диспепсических расстройствах.

Борьба с токсикозом осуществляется путем назначения питья 5% раствора глюкозы и внутривенного введения 20% раствора глюкозы по 15–20 мл ежедневно, а также введения плазмы по 15–25 мл через день в течение всего периода его. При выраженном токсикозе и эксикозе (энтериты, энтероколиты) жидкость ($^2/_3$ 5% глюкозы + $^1/_3$ изотонического раствора натрия хлорида или раствора Рингера + реополиглюкин) вводится внутривенно капельным путем (8–10 капель в 1 мин) в количествах 100–200 мл в течение 6–12 ч.

При резко выраженном токсикозе назначают нейроплегические средства. Применяют аминазин из расчета 1–2 мг/(кг·сут) внутрь или подкожно. Подкожно следует вводить 0,25% раствор (1 мг содержится в 0,4 мл данного раствора). Гормональную терапию следует проводить только при бактериальном шоке, коротким курсом (5–6 дней), назначают преднизолон из расчета 1 мг/(кг·сут).

В целях *улучшения обменных и окислительно-восстановительных* процессов назначаются витамины: С (аскорбиновая кислота) не менее 100 мг в сутки; B_1 и B_2 по 5 мг в сутки; B_6 – 1–2,5% раствор по 0,2–0,5 мл через день подкожно (10–15 инъекций).

Стимулирующая терапия в виде плазмо-гемотрансфузий, иммуноглобулина, витамина B_{12} и др.

Плазмозаменители дезинтоксикационного и реологического действия (гемодез, полидез, реополиглюкин), растворы альбумина и эритроцитная масса при уровне гемоглобина ниже 70–80 г/л. Иммуноглобулин по 1 дозе 2–3 раза через день. Гемотрансфузии по 3–5 мл на 1 кг массы 1 раз в 3–5 дней повторно (до 5–6 раз). Витамин B_{12} (для стимуляции иммуногенеза) по 5 мкг/(кг·сут) – 10–14 инъекций, натрия нуклеинат по 5 мг 2–3 раза в день в течение 3–4 нед, пентоксил по 15 мг 2 раза в день в течение 10–15 дней. Большинство новорожденных, больных сепсисом, при инфузионной терапии нуждаются в осуществлении форсированного диуреза с помощью маннита или сорбита, лазикса и эуфиллина.

Оксигенотерапию следует проводить путем дачи увлажненного кислорода через аппарат Боброва или применения кислородной палатки. В зимнее время аэротерапию следует проводить в условиях утепленных веранд или прогулочных комнат, где дети должны находиться на свежем воздухе длительно (начиная с 15–25 мин и увеличивая время пребывания до 1–2 ч, 2–3 раза в день).

При тяжелых формах стафилококковой инфекции (пневмония, сепсис и др.) с первых дней лечения необходимо назначать сердечные гликозиды. В начальном периоде токсикоза, при выраженной тахикардии используют строфантин – 0,05% раствор в количестве 0,05 мл внутривенно с глюкозой (чистого строфантина 0,000025 г) не более 2 раз в сутки. Кордиамин вводят подкожно по 0,2 мл 2–3 раза в день, по показаниям – чаще. Кофеин (при вялости ребенка) – дают внутрь 0,5–1% раствор по 1 чайной ложке 2–3 раза в день или вводят подкожно 10% раствор по 0,2 мл 2–3 раза в день.

Эффективным является применение стафилококкового γ-глобулина и в зависимости от этиологического фактора – стафилококковой плазмы, колиплазмы или плазмы, содержащей антитела против синегнойной палочки.

Для борьбы с возбудителем инфекции необходимо правильное *применение антибиотиков*. По идентификации возбудителя или при предполагаемой грамотрицательной этиологии сепсиса оптимально использование одного из следующих вариантов антибиотикотерапии: гентамицина – 5–7 мг/(кг·сут) или тобрамицина – 5 мг/(кг·сут) в сочетании с бензилпенициллином – 300 000 ЕД/(кг·сут); полусинтетических пенициллинов – 200–300 мг/(кг·сут) в сочетании с карбенициллином – 500 мг/(кг·сут). Для «стартовой» терапии возможны также сочетания: гентамицина и линкомицина, гентамицина и оксациллина, пенициллина и оксациллина и др.

При отсутствии лечебного эффекта в течение первых 48 ч от начала лечения требуется внести изменения в антибиотикотерапию, необходима замена одного антибиотика широкого спектра действия другим препаратом. Лучшие результаты получены при применении сочетаний, содержащих гентамицин или цепорин.

После идентификации возбудителя целесообразно применение препаратов направленного действия: 50–75% дозы антибиотиков вводится внутривенно, 25–50% – внутримышечно.

При поражениях желудочно-кишечного тракта можно назначать фуразолидон (0,002–0,0025 г на 1 кг массы 4 раза в сутки) в течение 5–10 дней.

Антибиотикотерапию следует проводить в сочетании с нистатином, особенно у тех больных, у которых она превышает 2–3-недельный курс. Нистатин назначается по 100 000 ЕД 3–4 раза в сутки в течение 10–20 дней.

В качестве *десенсибилизирующего лечения* применяются димедрол (0,002 г 2 раза в сутки), пипольфен 1 мг/(кг·сут) в 2–3 приема в течение 10–15 дней; возможны повторные курсы. Местное лечение при гнойных очагах (омфалит, остеомиелит, деструктивная пневмония, абсцессы и др.) см. в соответствующих разделах.

Лечебные ванны применяются при всех формах стафилококковой инфекции, за исключением случаев, когда большие кожные гнойные поражения сочетаются с неэпителизированной пупочной ранкой, а также при наличии дренажа в полости плевры.

Физиотерапию используют как для воздействия на местные очаги (см. соответствующие разделы), так и для стимуляции реактивности организма (УВЧ на солнечное сплетение).

Профилактика сепсиса у новорожденных должна начинаться еще в женской консультации. Беременной женщине необходимо рекомендовать полноценное питание и витамины, соблюдение режима и достаточное пребывание на свежем воздухе. Эти мероприятия способствуют поддержанию иммунитета на необходимом уровне. Необходимо тщательно выявлять гнойные заболевания у беременной и своевременно назначать комплексное лечение.

Предупреждение гнойно-септических заболеваний в родильных домах описано в гл. 2.

ХИРУРГИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ОТДЕЛЬНЫХ ОРГАНОВ И СИСТЕМ

Черепно-мозговая грыжа – редкий порок развития, при котором через дефекты в костях черепа пролабируют оболочки мозга, а иногда и его вещество.

Черепно-мозговые грыжи делят на передние, сагиттальные (свода черепа), задние и грыжи основания черепа (базилярные). Преимущественно встречаются передние грыжи, которые локализуются в местах эмбриональных щелей – у корня носа, внутреннего края глазницы. Задние мозговые грыжи располагаются в области затылочного отверстия (выше или ниже его). При базилярных (наиболее редких) формах дефект локализуется в области передней или средней черепной ямки, грыжевое содержимое выступает в полость носа или рта.

Клиника довольно характерна. Ребенок рождается с опухолевидным образованием, располагающимся чаще в области переносицы, у внутреннего угла глаза или, реже в затылочной области. Кожа над опухолью не изменена, пальпация безболезненна. Консистенция грыжевого выпячивания мягкоэластичная, иногда определяется флюктуация. При беспокойстве ребенка припухлость становится более напряженной; иногда удается определить пульсацию, что свидетельствует о сообщении с полостью черепа. Значительно реже определяются края костного дефекта черепа.

При передних черепно-мозговых грыжах на первом плане – деформации лицевого скелета (уплощение переносицы, широко расставленные глаза). Передние мозговые грыжи способствуют развитию дакриоцистита, конъюнктивита. Иногда могут возникать затруднения глотания.

Задние мозговые грыжи, при которых сильнее страдает головной мозг, часто сопровождаются микроцефалией.

Дифференциальный диагноз передних черепно-мозговых грыж проводят с дермоидными кистами, которые иногда располагаются у внутреннего угла глаза. Дермоидные кисты обычно небольших размеров (редко более 1 – 1,5 см), плотной консистенции. Дифференциальной диагностике помогает люмбальная пункция, после которой черепно-мозговая грыжа значительно уменьшается в размерах.

Значительно реже черепно-мозговую грыжу приходится дифференцировать с липомой, гемангиомой и лимфангиомой. Результаты спинно-мозговой пункции в этих случаях также являются важным дифференциально-диагностическим критерием. Кроме того, при опухолях мягких тканей костный дефект и пульсация, характерные для черепно-мозговой грыжи, не определяются.

Отличать внутриносовую мозговую грыжу от полипа носа позволяют следующие симптомы: своеобразная деформация носового скелета в виде расширения переносицы, выбухание одной из его сторон. Носовая перегородка резко отдавлена в противоположную сторону. Цвет грыжи голубоватый в отличие от серого цвета полипа носа. Грыжи, как правило, односторонние, имеют широкое основание. При пункции грыжевого мешка обнаруживается спинномозговая жидкость.

Оперативное вмешательство обычно предпринимают в возрасте 1 – 3 лет. При быстро увеличивающихся грыжах и угрозе прорыва оболочек операцию производят в любом возрасте, в том числе и у новорожденных. Все дети с черепно-мозговыми грыжами нуждаются в консультации нейрохирурга. При сопутствующей гидроцефалии первым этапом является операция по поводу водянки головного мозга, вторым – черепно-мозговой грыжи.

Спинномозговая грыжа – врожденное незаращение позвоночника с одновременным пороком развития спинного мозга и его оболочки. Наиболее часто эти грыжи локализуются в пояснично-крестцовой области, где замыкание спинномозгового канала происходит в последнюю очередь. Различают следующие формы: менингоцеле, менингорадикулоцеле, миеломенингоцеле, миелоцистоцеле, рахишизис.

При всех формах спинномозговая грыжа располагается по средней линии, форма и размеры ее различны, очень часты сочетания с другими пороками развития спинного и головного мозга.

Диагноз спинномозговой грыжи трудностей не вызывает. В сомнительных случаях (тератома крестцово-копчиковой области) применяют ректальное исследование и рентгенографию позвоночника, выявляющую при спинномозговой грыже дефект в дужках позвонков.

В случаях тяжелой спинномозговой грыжи отмечают нарушения функции тазовых органов, нижний парапарез или параплегию, прогрессирующую гидроцефалию.

Лечение спинномозговой грыжи хирургическое. Показанием к экстренной операции является разрыв оболочек, сопровождающийся кровотечением или ликвореей. Противопоказано хирургическое лечение при тяжелых формах спинномозговой грыжи с нарушением функции тазовых органов, тяжелом парезе или параличе нижних конечностей и прогрессирующей водянке головного мозга.

Прогноз зависит от формы спинномозговой грыжи. Дети со спинномозговыми грыжами нуждаются в комплексном лечении у хирурга, уролога, ортопеда, невропатолога.

Незаращение верхней губы – один из наиболее часто встречающихся пороков развития. Расщелина губы чаще наблюдается у мальчиков и может сочетаться с незаращением нёба.

По локализации и степени расщепления различают одно- и двустороннее незаращение верхней губы, которое может быть частичным (краевым) или полным. К неполным расщелинам относят незаращение только мягких тканей верхней губы. При полном незаращении повреждается скелет верхней челюсти, отмечаются искривление перегородки и уплощение крыла носа в результате нарушения их формирования. При двустороннем незаращении губы косметический недостаток усугубляется резким выступанием вперед небного отростка, располагающегося на большом сошнике и покрытого лишь небольшим изолированным участком кожи и красной каймы верхней губы.

С первого дня после рождения детей с незаращением губы и нёба складываются неблагоприятные условия в связи с нарушением дыхания, акта сосания и глотания. Дети плохо сосут, поперхиваются, что часто приводит к аспирации молока и развитию легочных осложнений. Вскармливание грудью часто становится невозможным.

В последние годы наметилась тенденция к выполнению пластики верхней губы у новорожденных. Большинство хирургов стремятся произвести операцию в первые 3 сут после рождения. Противопоказаниями к оперативной коррекции незаращения верхней губы в первые дни жизни являются тяжелые сочетанные пороки развития, родовая травма, пневмония. Если операция в первые 3 сут не произведена, ее откладывают до 3 мес.

Непосредственные результаты операции благоприятные.

В послеоперационном периоде необходим индивидуальный уход за ребенком, что позволяет предупредить случайную травму области швов и их загрязнение. Больного кормят с ложечки сцеженным грудным молоком. Швы на губе снимают на 7-е сутки. На 2–3-й день после снятия швов ребенок может быть приложен к груди матери.

Рана, как правило, заживает первичным натяжением. В 2–6% случаев наблюдается полное расхождение швов, при котором требуется повторное оперативное вмешательство.

Лучшие отдаленные результаты получены у детей с полным незаращением верхней губы, оперированных в возрасте не старше 3–4 мес. Корригирующие и конструктивные операции, почти неизбежные после любого метода хейлопластики, производят в более старшем возрасте.

Незаращение нёба встречается относительно часто. Его возникновение объясняется задержкой развития небных отростков, вследствие чего они не достигают сошника и не происходит их соединения. От времени прекращения развития нёба зависят клинические формы, среди которых различают неполные расщелины нёба, не доходящие до переднего края челюсти, и полные с незаращением альвеолярного отростка верхней челюсти. Полное незаращение нёба сочетается с незаращением верхней губы.

Различают *односторонние и двусторонние расщелины нёба.* При двустороннем полном незаращении в центре расщелины видны сошник и хоаны. Отмечаются также недоразвитие верхней челюсти, укорочение и недоразвитие мягкого нёба.

Неполное незаращение распространяется чаще всего на все мягкое нёбо. Иногда расщеплена только uvula. В некоторых случаях имеется незаращение мягкого и частично твердого нёба.

Распознавание расщелин нёба не представляет трудностей; диагноз устанавливается при первом осмотре полости рта ребенка. Клинические проявления зависят от протяженности расщелины: чем расщелина больше, тем яснее они выражены. Жидкая пища вытекает у ребенка через нос, он часто поперхивается. В случаях, когда имеется тяжелое состояние, вскармливание грудью становится невозможным. Постоянное раздражение и травмы открытой носовой полости нарушают правильное дыхание и способствуют инфицированию дыхательных путей. Аспирация молока вызывает пневмонию. Часты заболевания среднего уха.

Вследствие поражения слуховых труб и барабанных перепонок впоследствии отмечается значительное понижение слуха, что, в свою очередь, сказывается в дальнейшем на формировании речи – она становится гнусавой, невнятной.

Первостепенной задачей врача родильного дома является налаживание кормления ребенка. С этой целью уже в периоде новорожденности применяют так называемый «плавающий обтуратор». Если это невозможно, ребенка приучают к соске или кормят с ложечки.

После выписки из родильного дома новорожденного передают для диспансерного наблюдения к специалистам – детскому стоматологу, ортодонту, логопеду.

Радикальное лечение состоит в пластическом устранении дефекта нёба. Наиболее рациональным для оперативного лечения считают возраст от 2 до 4 лет. По показаниям операцию проводят и в более раннем возрасте. В связи с тем, что в процессе лечения возникают проблемы не только восстановления анатомических дефектов, но и связанных с ними функциональных изменений зубочелюстного аппарата, небно-глотательной мускулатуры, ЛОР-органов, большое значение для прогноза имеют сроки, объем и качество комплексного лечения.

Врожденные кисты легких – порок развития, при котором в легком имеется объемное образование, ограниченное капсулой. Кисты могут быть воздушными или заполненными жидкостью, одиночными и множественными. Возникновение врожденных кист связывают с нарушением развития бронхов и альвеол в эмбриональном периоде. При нарушениях эмбриогенеза на ранних стадиях чаще образуются крупные одиночные кисты, на поздних – множественные мелкие.

Клиника во многом определяется наличием или отсутствием осложнений. В периоде новорожденности наиболее часто выявляют осложненные кисты, так как при них отмечаются выраженные клинические симптомы. Среди осложнений необходимо отметить нагноение кисты, ее прорыв в плевральную полость, напряженные воздушные кисты. При

нагноившихся кистах в клинической картине на первый план выступают симптомы воспалительного процесса: высокая температура с большими размахами, интоксикация. Напряжение кисты возникает при образовании клапанного механизма в местах сообщения ее с бронхом. В некоторых случаях напряженные врожденные тонкостенные кисты могут разрываться, что приводит к образованию пневмоторакса. Клиническая картина напряженной кисты характеризуется превалированием симптомов прогрессирующей дыхательной недостаточности с нарастающим цианозом, одышкой. На стороне поражения отмечают коробочный оттенок звука и ослабление дыхания. Сходная картина имеет место и при возникновении пневмоторакса, тяжесть проявлений ее зависит от выраженности напряжения в плевральной полости. При сочетании таких осложнений, как нагноение и напряжение, наряду с симптомами дыхательной недостаточности отмечают интоксикацию, высокую температуру и лейкоцитоз.

Для установления диагноза необходимо рентгенологическое исследование. Оно позволяет установить контуры оболочки кисты, наличие уровня жидкости или воздух в ней. В случаях, когда имеется сомнение, целесообразна томография. Бессимптомные врожденные воздушные кисты дифференцируют с приобретенными стафилококковыми буллами. Последние возникают на фоне стафилококковой пневмонии, рентгенологически меняют свои размеры при дыхании, могут быстро появляться и исчезать. Нагноившиеся кисты нередко трудно отличить от макроабсцессов, пиопневмоторакса. При абсцессах, как правило, имеется выраженная перифокальная инфильтрация, что редко встречается при кистах. На рентгенограммах и особенно на томограммах можно обнаружить четкую тень капсулы кисты. При тотальном пиопневмотораксе, как и при обширных нагноившихся кистах, рентгенологически определяют уровень жидкости, но в случаях наличия кист синус остается свободным, в то время как при пиопневмотораксе в нем содержится экссудат. В сомнительных случаях прибегают к исследованию в латеропозиции. В дифференциальной диагностике между нагноившейся кистой и отграниченным пиопневмотораксом большое значение имеет полипозиционное просвечивание.

Напряженная воздушная киста может симулировать напряженный пневмоторакс, врожденную локализованную эмфизему, диафрагмальную грыжу. При кистах на фоне повышенной прозрачности иногда обнаруживают линейные тени, обусловленные перемычками, сосудами в стенке кисты; в некоторых случаях выявляют капсулу. Наибольшие трудности в диагностике возникают при прорыве напряженных кист в плевральную полость. Если во всех остальных случаях диагностических пункций следует избегать, то при наличии пневмоторакса обязательно производят плевральную пункцию. На последующих рентгенограммах после удаления воздуха можно обнаружить признаки, характерные для кисты. Если расправление легкого при помощи пункции не достигается, приходится накладывать плевральный дренаж; правильный диагноз устанавливают в процессе динамического клинико-рентгенологического наблюдения.

Во всех случаях осложненных кист по установлении диагноза показана операция, которая у новорожденных имеет, как правило, характер неотложной. При наличии напряжения целесообразно непосредственно перед операцией устранить его при помощи пункции или наложения игольчатого дренажа по Бюлау. Объем вмешательства на легком определяется локализацией, размерами кисты, состоянием больного. Иногда может быть осуществлено иссечение оболочек кисты, чаще приходится прибегать к резекции доли или сегмента.

Эмфизема средостения (пневмомедиастинум) – скопление воздуха в клетчатке средостения. У детей первых дней жизни она чаще всего возникает в результате надрыва паренхимы легкого и проникновения воздуха в средостение путем отслойки висцеральной плевры или по ходу сосудов и бронхов.

Причиной разрыва легкого может служить или повышенное внутрибронхиальное давление, возникающее в процессе рождения ребенка, или порок развития легких (кисты, буллы). Возможно возникновение спонтанной эмфиземы средостения и при воспалительных процессах в легких.

Клиника определяется тяжестью патологического процесса в легких и степенью накопления воздуха в средостении. В случае непрерывного поступления в него воздуха состояние ребенка прогрессивно ухудшается, появляются беспокойство, затрудненное дыхание, одышка, цианоз, одутловатость лица. Быстро нарастает подкожная эмфизема шеи и верхней половины туловища.

Очень часто у новорожденных эмфизема средостения сочетается со спонтанным пневмотораксом. В этих случаях состояние детей бывает очень тяжелым, так как, помимо «воздушного блока» органов средостения, имеется и коллапс легкого.

Рентгенологически отмечают просветление тени средостения с оттеснением медиастинальных листков в стороны от тени сердечно-сосудистого комплекса. Окаймленные воздухом доли вилочковой железы расходятся и образуют над тенью сердца симптом «крыши». При наличии пневмоторакса определяется и коллабированное легкое.

При эмфиземе средостения без выраженных симптомов дыхательной недостаточности лечение консервативное, направленное на ликвидацию процесса в легком. При нарастаю-

щей эмфиземе необходимо хирургическое вмешательство, заключающееся в разрезе кожи над вырезкой грудины и дренировании переднего средостения силиконовой трубкой. В случае сочетания эмфиземы средостения с пневмотораксом показаны пункция или дренирование и плевральной полости.

Прогноз обычно зависит от тяжести воспалительного процесса или порока развития в легком.

Трахеопищеводный свищ. Возникновение его связывают с неправильным делением «первичной кишки» в стадии эмбриогенеза на дыхательную и пищеводную трубки. Наличие изолированного врожденного соустья между пищеводом и трахеей без атрезии пищевода встречается редко. Располагается свищ, как правило, высоко – на уровне I грудного позвонка.

Клиника зависит от диаметра и длины свища. Симптомы обусловлены забрасыванием содержимого из пищевода в дыхательные пути. Характерны приступы цианоза и кашля при кормлении ребенка, особенно если ребенок находится в горизонтальном положении. Чем короче свищ и больше его диаметр, тем отчетливее выражены клинические проявления. При аспирации, сопровождающей кормление, очень важно в максимально ранние сроки перейти на зондовое энтеральное питание.

Диагноз устанавливают с помощью бронхоскопического исследования. Свищ, как правило, располагается на задней стенке трахеи, несколько выше бифуркации. При бронхоскопии для обнаружения фистулы нередко пользуются введением в пищевод через катетер 1% раствора метиленового синего. По его выделению судят о местах расположения свища и его размерах. При рентгенологическом исследовании нередко выявляют аспирационные долевые или сегментарные ателектазы. Контрастное исследование пищевода проводят в положении ребенка лежа с введением через катетер в пищевод водорастворимых контрастных веществ. Попадание контрастного вещества в трахею не всегда указывает на наличие фистулы, так как у новорожденных возможно затекание этого вещества из глотки через голосовую щель. Отсутствие контрастирования трахеи и бронхов не исключает наличия фистулы. Свищевой ход лучше выявляется при рентгенокинематографии.

Лечение только оперативное. Операция заключается в выделении свища, его перевязке или прошивании. Доступ определяется уровнем местоположения последнего. В течение периода диагностики и предоперационной подготовки ребенка кормят только через катетер.

Врожденные диафрагмальные грыжи – порок развития, при котором происходит перемещение органов брюшной полости в грудную через отверстие в диафрагме или вследствие истончения последней на большем или меньшем участке. Чаще встречаются левосторонние грыжи.

Формирование этого порока связано с нарушениями развития диафрагмы, которые приводят к образованию истинных или ложных грыж. При истинных грыжах имеется грыжевой мешок, при ложных он отсутствует, отмечается только сквозной дефект в диафрагме. При истинных грыжах грыжевой мешок представляет собой порочно развитый, резко истонченный и лишенный мышечного слоя участок диафрагмы. Он может занимать более ее половины. В некоторых случаях недоразвитый участок невелик по площади, и это проявляется небольшим ограниченным выпячиванием купола (что чаще отмечается справа). Равномерное недоразвитие одной половины диафрагмы приводит к полному его выпячиванию (релаксация диафрагмы); высокое стояние купола диафрагмы (элевация) может быть связано с некоторыми патологическими состояниями, например парезом диафрагмы вследствие родовой травмы, парезом кишечника.

Грыжи пищеводного отверстия диафрагмы у новорожденных очень редко дают выраженную симптоматику, хотя и возможен синдром желудочно-пищеварительного рефлюкса. В этих случаях обследование и лечение проводят так же, как у больных с халазией. Ограниченные релаксации диафрагмы обычно не сопровождаются яркой симптоматикой. Напротив, при грыжах ложных и больших по размерам истинных уже в периоде новорожденности имеются выраженные клинические проявления.

Симптомы чаще отмечаются сразу после рождения. Они заключаются в приступах асфиксии, одышке. При осмотре отмечают запавший (из-за перемещения органов брюшной полости в грудную) живот. Переместившиеся петли кишечника коллабируют легкое и оказывают давление на сердце и органы средостения, что и приводит к расстройствам дыхания и гемодинамики, т. е. «асфиксическому ущемлению». Перкуторно, в зависимости от степени наполнения кишечника газами, отмечают коробочный оттенок звука или его укорочение. Дыхание ослаблено или отсутствует. Поскольку ложные и истинные грыжи диафрагмы имеют, в основном, левостороннюю локализацию, сердце смещается вправо и тоны его лучше выслушиваются над правой половиной грудной клетки. В некоторых случаях слева удается выслушать перистальтику. Картину тяжелой гипоксии у новорожденных может дать и полная релаксация купола диафрагмы, что встречается значительно реже. Обзорное рентгенологическое исследование с введенным в желудок зондом в большинстве случаев позволяет поставить правильный диагноз. На рентгенограмме органов грудной клетки определяют ячеистые тени в левой половине грудной полости, образуемые петлями кишечника. Сердце смещено в противоположную сторону. Легочный

рисунок не определяется. Дифференциальную диагностику проводят с врожденной локализованной эмфиземой, многокамерным пиопневмотораксом, кистами легкого. При сомнении в диагнозе прибегают к исследованию желудочно-кишечного тракта с контрастным веществом. Последнее вводят через катетер в желудок или проводят ирригографию.

В случаях полной релаксации купола диафрагмы при рентгеноскопии отмечают его высокое стояние. Диафрагма выявляется в виде тонкой высокорасположенной правильной дугообразной линии. Отмечают ее парадоксальные движения, связанные с потерей тонуса. Необходима дифференциальная диагностика с парезом диафрагмы на почве родовой травмы, при котором картина сходна с релаксацией. Диагноз ставят на основании данных клинического исследования и динамического наблюдения.

При истинных и ложных грыжах диафрагмы у новорожденных, как правило, необходима экстренная операция. Она заключается в лапаротомии, низведении перемещенных органов в брюшную полость и устранении дефекта в диафрагме.

Эмбриональной грыжей (грыжей пупочного канатика) называют порок развития, при котором часть органов брюшной полости (печень, кишечные петли) располагается в пуповинных оболочках.

Примерно у 60% детей с эмбриональными грыжами имеются сочетанные аномалии, около 30% из них рождаются недоношенными, приблизительно у половины бывает недоразвитая брюшная полость. В зависимости от размеров различают малые грыжи (до 5 см в диаметре), средние (до 10 см) и большие (более 10 см).

В первые часы после рождения пуповинные оболочки, образующие грыжевой мешок, блестящие, прозрачные, белесоватого цвета, однако уже к исходу первых суток они высыхают, мутнеют и покрываются фибринозными наложениями.

Большие грыжи опасны из-за возможности быстрого охлаждения ребенка вследствие соприкосновения внутренних органов, покрытых тонкими оболочками, с окружающей средой. Наблюдается разной степени нарушение дыхания и кровообращения. Велика угроза развития эвентрации, перитонита, сепсиса.

Диагностика не представляет затруднений. При нераспознанных эмбриональных грыжах пупочного канатика малых размеров возможны осложнения, когда, перевязывая пуповину, захватывают в узел прилежащую кишечную петлю. При широком основании пуповины требуется ее тщательный осмотр для исключения этой формы порока развития.

Лечение детей с эмбриональной грыжей начинают сразу по установлении диагноза. Оболочки пуповины обрабатывают 5% спиртовым раствором йода, 5% раствором калия перманганата 2–3 раза в сутки, затем накладывают асептические повязки. Назначают антибактериальную и симптоматическую терапию.

При переводе ребенка в хирургический стационар пуповинные оболочки обрабатывают спиртом или спиртовым раствором йода, новорожденного завертывают в стерильную простыню. При отсутствии специального переносного кувеза используют грелки, ватно-марлевые «конверты». Перед транспортировкой вводят антибиотики, викасол.

Атрезия пищевода – тяжелый порок развития. Формирование его происходит на ранних стадиях эмбриогенеза, когда пищевод образует полую трубку и отделяется от дыхательной системы.

Имеются различные формы атрезии. Чаще наблюдают атрезию со слепым верхним сегментом пищевода, при этом нижний отрезок сообщается с дыхательными путями; обычно сообщение с трахеей отмечается несколько выше ее бифуркации.

Клинические проявления атрезии пищевода выявляются сразу после рождения ребенка и заключаются в наличии приступов цианоза, кашле, скоплении слизи в области глотки, пенистых выделений изо рта и носа. Если в первые сутки диагноз не поставлен и начинается попытка кормления ребенка, то тяжесть его состояния очень быстро нарастает, развиваются симптомы дыхательной недостаточности, обусловленные аспирацией. Ребенок беспокоен, выражены цианоз, одышка, клокочущее дыхание, в легких выслушивается большое количество влажных разнокалиберных хрипов. Пневмония связана не столько с аспирацией слюны и молока, сколько с забрасыванием через трахеоэзофагеальный свищ желудочного содержимого в трахею и бронхи.

При наличии симптомов, вызывающих малейшее подозрение на атрезию пищевода, следует проводить зондирование последнего. При этом пользуются катетером № 8–10, который вводят в пищевод через рот. При атрезии катетер задерживается на уровне слепого мешка, но иногда он может перегнуться пополам, и тогда создается ложное впечатление о проходимости пищевода. Поэтому катетер следует проводить на глубину более 24 см; если имеется атрезия пищевода, конец катетера выходит обратно в рот. Может быть также проведена проба с вдуванием воздуха шприцем через катетер, введенный на 10–12 см в пищевод. При наличии атрезии воздух с шумом выходит через рот и нос ребенка.

Для установления уровня и вида атрезии проводят рентгенологическое исследование с введением катетера через рот. Применение контрастного вещества в виде раствора бария и йодолипола недопустимо ввиду возможного попадания их в легкие.

Наличие газового пузыря в желудке указывает на сообщение нижнего отрезка пищевода с трахеобронхиальным деревом, отсутствие газа свидетельствует об изолированной форме атрезии, что бывает крайне редко.

Лечение атрезии пищевода хирургическое. Подготовку к операции следует начинать с момента установления диагноза в родильном доме. Скапливающуюся в глотке ребенка слизь тщательно отсасывают каждые 15–20 мин при помощи мягкого резинового катетера, введенного в рот. Постоянно дают увлажненный кислород, кормление через рот полностью исключают. Метод оперативного вмешательства зависит от вида, уровня и диастаза атрезированных концов пищевода. Результаты во многом определяются ранними (в 1-е сутки жизни ребенка, когда еще не возникло такое осложнение, как аспирационная пневмония) диагностикой и операцией. В отдаленные сроки после нее может развиваться стеноз области анастомоза и желудочно-пищеводный рефлюкс.

Пилоростеноз – генетически обусловленный порок развития пилорического отдела желудка. Причиной пилоростеноза является перерождение мышечного слоя пилорического отдела, его утолщение, которое связывают с нарушением иннервации.

В результате перерождения мышечного слоя привратник имеет вид плотного опухолевидного образования белого цвета, хрящевидной консистенции.

Первым и основным симптомом пилоростеноза является рвота «фонтаном», которая появляется в конце 2-й – начале 3-й недели жизни. Рвота возникает между кормлениями, вначале – редкая, затем учащается. Рвотные массы, состоящие из створоженного молока без примесей желчи, с кислым запахом (что говорит о застое в желудке) выбрасываются мгновенно и с силой – рвота «фонтаном». Ребенок становится беспокойным, у него быстро прогрессируют истощение и обезвоживание. Из-за большой потери жидкости мочеиспускание урежение, стул скудный. В поздние сроки заболевания отмечается диспепсический или «голодный» стул.

При осмотре живота в эпигастральной области определяются вздутие и усиленная, видимая на глаз сегментирующая перистальтика желудка – симптом «песочных часов». Усилить этот симптом можно постукиванием или энергичным массажем передней брюшной стенки в эпигастральной области после введения ребенку 10–20 мл 10% раствора глюкозы: перистальтические валы распространяются из области левого подреберья косо вниз к привратнику. При аускультации выслушивается усиленная перистальтика желудка.

В 50–85% под краем печени, у наружного края прямой мышцы, удается пальпировать привратник, который имеет вид плотной опухоли сливообразной формы, смещающейся сверху вниз при пальпации.

Данные лабораторных исследований указывают на анемию, сгущение крови (увеличение гематокрита, относительное повышение гемоглобина). Вследствие потерь хлора и калия во время рвот наблюдается изменение КОС в сторону метаболического алкалоза. Однако декомпенсированные формы пилоростеноза встречаются сравнительно редко, так как эти потери компенсируются кислыми продуктами обмена, выделяемыми в недостаточном количестве вследствие олигурии.

Уровень хлора и калия в крови снижается.

Для подтверждения диагноза пилоростеноза прибегают к рентгенологическому исследованию, выявляя следующие симптомы: увеличение размеров желудка, задержку первичной эвакуации, сужение и удлинение пилорического канала.

При обзорной рентгенографии брюшной полости в вертикальном положении натощак определяют расширенный, заполненный газом с уровнем жидкости желудок и сниженное наполнение кишечника газами. При исследовании через 30–40 мин после введения контрастного вещества (5% водная взвесь бария на сцеженном грудном молоке в объеме одного кормления) выявляют усиленную сегментирующую перистальтику желудка и отсутствие первичной эвакуации контрастного вещества в двенадцатиперстную кишку. На снимке в боковой проекции удается обнаружить резко суженный просвет привратника – симптом «клюва».

Одним из наиболее информативных методов диагностики пилоростеноза является *фиброэзофагогастроскопия*, которая позволяет оценить состояние привратника и слизистой оболочки желудка, а также пищевода. При пилоростенозе отмечают точечное отверстие в привратнике, конвергенцию складок слизистой оболочки антрального отдела желудка в сторону суженного привратника. При инсуффляции воздухом привратник не раскрывается, попытка провести эндоскоп в двенадцатиперстную кишку оказывается невозможной. При проведении атропиновой пробы привратник остается закрытым (в отличие от пилороспазма). Во многих случаях выявляют антрум-гастрит и рефлюкс-эзофагит.

Дифференциальный диагноз пилоростеноза при наличии перечисленных симптомов не представляет трудностей. Наиболее важно дифференцировать заболевание с пилороспазмом и псевдопилоростенозом – синдромом Дебре – Фибигера. При дифференциальной диагностике этих двух заболеваний рекомендуется пользоваться таблицей Н. И. Лангового. При этом нужно помнить, что курс лечения спазмолитическими средствами (пипольфен, аминазин внутримышечно по 0,1 мл 2 раза в день в течение 5–7 дней), дающий положительный эффект при пилороспазме, является безрезультатным при стенозе.

При псевдопилоростенозе (синдроме Дебре – Фибигера) или сольтеряющей форме адреногенитального синдрома также характерна упорная рвота «фонтаном», возникающая на 3 – 4-й неделе, но она непостоянна. Рвотные массы обычно содержат примесь желчи. Исследуя кровь, обнаруживают гиперкалиемию, гипонатриемию, а также метаболический ацидоз. Рентгенологически эвакуация контрастной массы из желудка замедлена, хотя начинается с первых минут исследования.

Единственный способ лечения пилоростеноза – оперативный. Оперативному вмешательству предшествует предоперационная подготовка, направленная на восстановление КОС и водно-электролитного равновесия.

Кормление после операции дозированное, постепенно увеличивающееся до возрастной нормы к 9 – 10-му дню после операции. Дефицит жидкости восполняется парентерально и питательными микроклизмами. Излечение полное.

Врожденная кишечная непроходимость – одна из наиболее частых причин неотложных операций у детей периода новорожденности.

Нарушения развития, которые приводят к явлениям врожденной кишечной непроходимости, условно подразделяют на следующие основные группы: 1) пороки развития кишечной трубки; 2) нарушение процесса кишечного вращения; 3) пороки развития других органов брюшной полости и забрюшинного пространства.

Наиболее частыми формами пороков 1-й группы являются атрезии и стенозы, возникновение которых связывают с неправильным формированием кишечной стенки, а именно – слизистой оболочки и нарушением кровоснабжения отдельных участков кишечника.

Различают 3 вида атрезии: в виде фиброзного шнура, перепончатую форму и полную – с разобщением слепых концов. В тех случаях, когда в перекрывающей кишечный просвет перепонке имеются отверстия, благодаря которым возможен частый пассаж кишечного содержимого, говорят о перепончатом стенозе.

Локализуются атрезии и стенозы в «местах сложных эмбриологических процессов» – двенадцатиперстной кишке, начальном отделе тощей, подвздошной кишке. В 25 – 30% наблюдаются множественные атрезии.

Значительно реже причиной врожденной кишечной непроходимости является удвоение кишечника (дупликатуры, энтерогенные кисты). В зависимости от формы удвоения непроходимость имеет характер обтурационной или странгуляционной (заворот изолированной кишечной петли, несущей энтерокисту).

К этой же группе относят нарушения иннервации кишечной стенки на различных уровнях, обусловливающие отсутствие перистальтики пораженного сегмента и затруднение (в той или иной степени) пассажа кишечного содержимого.

Ко 2-й группе причин врожденной кишечной непроходимости относится нарушение процесса вращения, благодаря которому кишечник из эмбрионального внебрюшинного положения переходит в обычное, внутрибрюшинное и получает раздельную брыжейку для тонкой и толстой кишки. Задержка вращения на различных этапах приводит к значительному разнообразию аномалий положения кишечника, которые сопровождаются невозможностью или затруднением пассажа содержимого кишки. Наиболее частые виды кишечной непроходимости при незавершенном повороте кишечника (нарушение процесса кишечного вращения) – синдром Ледда (заворот «средней кишки» в сочетании со сдавлением двенадцатиперстной кишки тяжами брюшины), изолированный заворот средней кишки («средней кишкой» называют часть кишечника от тощей до середины поперечной ободочной кишки), внутренние грыжи.

К 3-й группе в первую очередь относят нарушения формирования поджелудочной железы, вызывающие либо наружный стеноз двенадцатиперстной кишки (pancreas annularis), либо мекониевую непроходимость. Причиной последнего является кистофиброз поджелудочной железы, сопровождающийся избыточной вязкостью мекония, который как пробкой закупоривает просвет терминального отдела подвздошной кишки. Описаны случаи врожденной кишечной непроходимости, обусловленные сдавлением кишечника образованием, исходящим из забрюшинного пространства (гидронефротическая почка, опухоль).

При ряде пороков к моменту рождения ребенка имеются только предрасполагающие факторы: дефекты брыжейки, общая брыжейка, энтерокиста. Для их реализации необходимы определенные условия: усиленная перистальтика кишок и пр.

Такие пороки развития, как атрезия, стенозы, мекониевый илеус, похожи по своим проявлениям на обтурационную кишечную непроходимость. Для заворота кишок и внутренней грыжи характерны признаки странгуляции.

В зависимости от анатомического варианта порока развития и степени закрытия просвета кишечника клинические проявления врожденной кишечной непроходимости возникают сразу после рождения ребенка (атрезии, внутриутробный заворот и др.) или в более поздние сроки.

Клиника зависит прежде всего от уровня локализации препятствия. По существующим классификациям врожденная кишечная непроходимость подразделяется на высокую и низкую, полную и частичную и в зависимости от времени возникновения – на внутриутробную и постнатальную.

К *высокой кишечной непроходимости* относят непроходимость в области двенадцатиперстной кишки или начальном отделе тощей. Высокую непроходимость у новорожденных обусловливают: атрезия двенадцатиперстной кишки, внутренний (обычно перепончатый) стеноз, аномалии кишечного вращения – синдром Ледда, изолированный заворот средней кишки (от тощей до середины поперечной ободочной). Реже наблюдаются кольцевидная поджелудочная железа, аберрантный сосуд, грыжа Трейтца.

Проявляется высокая кишечная непроходимость с первых часов или дней жизни. Основной ее симптом – упорная рвота с примесью желчи или зелени. Дети теряют в массе тела, нарастают обезвоживание и интоксикация. Мочеиспускание скудное. Имеет место выраженное нарушение электролитного баланса и КОС.

Живот при высокой непроходимости обычно не вздут, часто выглядит запавшим (ладьевидный живот). Вздутие, если и отмечается, то после кормления и только в эпигастральной области; после рвоты вздутие исчезает. При зондировании желудка получают содержимое в количестве, значительно превышающем норму, как правило, с патологическими примесями. Во избежание ошибок следует помнить, что около 10% атрезий кишечника располагаются выше большого сосочка двенадцатиперстной кишки (фатерова сосочка). При этой локализации клиническая картина еще более скудная: патологические примеси в рвотных массах отсутствуют.

В течение первых дней жизни у детей с высокой кишечной непроходимостью может отходить меконий.

Низкую кишечную непроходимость обусловливают: атрезия и стеноз дистального отдела тощей, подвздошной кишки, удвоения кишечника, внутренние грыжи при локализации в илеоцекальной области; заворот слепой или S-образной кишки. Атрезия и стеноз толстой кишки встречаются крайне редко.

Низкая кишечная непроходимость также проявляется с первых дней и даже часов жизни и характеризуется значительным вздутием живота. Часто удается проследить симптом Валя (усиленная, видимая на глаз перистальтика расширенных кишечных петель над препятствием). Рвота менее частая, но всегда застойного характера, с патологическими примесями, зловонным запахом, что заставляет говорить о «каловой рвоте». Меконий не отходит с первых дней жизни.

Живот у новорожденных с врожденной кишечной непроходимостью мягкий.

Симптомы раздражения брюшины характерны только для странгуляционной, чаще постнатально развившейся врожденной кишечной непроходимости, клинические проявления которой бурно прогрессируют; состояние детей тяжелое.

При подозрении на врожденную кишечную непроходимость врач родильного дома должен производить исследования по схеме:

1) оценка анамнеза (характерны неблагоприятное течение беременности, многоводие);

2) оценка общего состояния ребенка (выявление наличия интоксикации: дефицит массы тела больше физиологической потери); определение гемоглобина, гематокрита, КОС;

3) осмотр и пальпация живота (наличие и локализация вздутия, симптом Валя, перитонеальные симптомы);

4) зондирование желудка с оценкой количества и характера содержимого;

5) ректальное исследование (при атрезии меконий отсутствует, вслед за исследующим пальцем или зондом выделяются комки слизи серого цвета);

6) рентгенологическое исследование.

Рентгенологическое исследование в родильном доме всегда начинают с обзорной рентгенографии органов грудной клетки и брюшной полости в вертикальном положении, в прямой и при необходимости (в случаях подозрения на высокую врожденную кишечную непроходимость) в боковой проекции. При трактовке полученных данных учитывают степень и характер наполнения кишечника газами.

Для полной кишечной непроходимости характерны уровни жидкости и газовые пузыри в расширенных отделах пищеварительного тракта. При высокой кишечной непроходимости их два – в желудке и двенадцатиперстной кишке, при низкой выявляются множественные уровни жидкости и газовые пузыри. По ширине уровня жидкости в двенадцатиперстной кишке можно судить об анатомическом варианте порока развития. При атрезии, внутреннем стенозе (длительно существующая, внутриутробно развивающаяся кишечная непроходимость) уровень жидкости в двенадцатиперстной кишке равен или превышает диаметр желудка, при незавершенном повороте кишечника он значительно уступает желудку в размерах.

Для исключения частичной кишечной непроходимости показано контрастное рентгенологическое исследование, которое проводят в условиях стационара. В качестве контрастного вещества применяют водную взвесь бария (1 чайная ложка на сцеженном грудном молоке (30–50 мл). Контрастное вещество вводят шприцем с помощью резинового зонда.

Перед исследованием и по окончании его обязательно аспирируют желудочное содержимое и промывают желудок до чистой воды. По окончании исследования ребенок находится в вертикальном положении.

Для высокой кишечной непроходимости характерно нарушение эвакуаторной функции двенадцатиперстной кишки: два депо контрастного вещества в расширенном желудке и двенадцатиперстной кишке или признаки дуоденального стаза.

При подозрении на непроходимость, вызванную незавершенным поворотом кишечника, в случаях, когда имеется сомнение, применяют раздувание толстой кишки воздухом. Неправильное расположение слепой кишки (слева, в эпигастральной области или высоко под печенью) подтверждает диагноз. При низкой непроходимости выявляются расширение приводящих кишечных петель и нарушение пассажа содержимого кишечника.

При малейшем подозрении на врожденную кишечную непроходимость врач родильного дома производит промывание желудка, оставляет в желудке постоянный зонд, назначает антибиотики, викасол и переводит ребенка в хирургический стационар.

Транспортировку осуществляют в возвышенном положении. Если она длительная, каждые 1–2 ч производят повторную аспирацию желудочного содержимого.

Прогноз при своевременном оперативном лечении благоприятный. Исключение составляют дети с множественными атрезиями.

Мекониевая непроходимость – нарушение пассажа мекония по кишечнику, связанное с его повышенной вязкостью. Меконий, как пробкой, закупоривает просвет подвздошной кишки, и это приводит к явлениям полной низкой кишечной непроходимости.

Заболевание имеет наследственный характер.

Клинические признаки довольно характерны: рвота с первого дня жизни, вначале с примесью желчи, затем коричневого цвета – «каловая», живот резко вздут, глубокая пальпация его затруднена, пальпируются петли кишечника, заполненные меконием, в виде «четок», стул отсутствует. Возможны осложнения в виде заворота кишечника или перфорации кишечной стенки с последующим развитием перитонита.

При рентгенологическом исследовании брюшной полости, наряду с резко расширенными кишечными петлями, видны петли обычного диаметра, что является отличительным признаком от атрезии тонкой кишки.

В случае частичной непроходимости показаны попытка разжижения мекония путем сифонных клизм с 5% раствором панкреатина и назначение его через рот (по 0,5 г каждые 4 ч). Имеются указания на то, что мекониевая непроходимость полностью «разрешается» после назначения ребенку гастрографина. При полной непроходимости и неэффективности консервативного лечения показана операция.

Прогноз неблагоприятный в связи с высокой послеоперационной летальностью.

Атрезия заднепроходного отверстия относится к числу пороков развития аноректальной области. Атрезия заднепроходного отверстия часто сочетается с атрезией прямой кишки.

Различают свищевые формы атрезии прямой кишки. У девочек свищи чаще всего открываются в области преддверия влагалища и во влагалище. У мальчиков чаще встречаются ректопромежностные и ректоуретральные свищи. Аноректальные пороки развития в 30% случаев сочетаются с пороками развития мочевыделительной системы.

От свищевой формы атрезии прямой кишки следует отличать эктопию заднего прохода. При этом нормально сформированное заднепроходное отверстие располагается внесфинктерно, или в передней трети волокон наружного сфинктера (в непосредственной близости от входа во влагалище), или у корня мошонки.

У ребенка с атрезией заднепроходного отверстия к концу первых суток жизни развивается картина низкой кишечной непроходимости. При этом возможно осложнение – перфорация кишки с перитонитом.

Лечение атрезий заднего прохода и прямой кишки – оперативное, по установлении диагноза. Исключение составляют только девочки со свищами в половой системе; вопрос о хирургическом лечении решают индивидуально; обычно его производят в возрасте от 2 мес до 1 года.

Атрезия желчных путей – тяжелый порок развития. Одной из причин этого порока является перенесенный внутриутробно гепатит. Тяжелые аномалии желчных протоков сопровождаются пороками развития паренхимы печени.

Ребенок рождается с желтухой, или она развивается в первые 3–4 дня жизни. Характерно нарастание желтухи, моча темная, стул с рождения ахоличный (отдельные порции могут быть окрашены за счет диффузии желчных пигментов). Через 2–3 нед после рождения появляются увеличение печени и селезенки, вздутие живота, расширение венозной сети передней брюшной стенки, развивается асцит. Возможны геморрагические проявления в более позднем периоде. Постепенно развивается цирроз печени.

Дифференциальный диагноз проводят с транзиторной гипербилирубинемией, гемолитическими желтухами, генерализованной цитомегалией, токсоплазмозом, синдромом «сгущения желчи» (закупоркой желчных ходов слизистыми и желчными пробками при гемолитических желтухах) врожденным гигантоклеточным гепатитом.

Одним из отличительных признаков атрезии желчных путей является преобладание прямого билирубина. Внутриутробные инфекции, сопровождающиеся поражением печени, исключаются с помощью серологических реакций и специальных проб, исследования

специфических ферментов. Дифференциальную диагностику с синдромом «сгущения желчи» проводят путем назначения растворов магния, дуоденального зондирования.

В неясных случаях прибегают к инструментальным методам исследования: лапароскопии или пункционной биопсии печени, ультразвуковому сканированию, изучению гемодинамики в системе воротной вены с помощью радиоизотопных методов.

Лечение атрезии желчных путей только оперативное. При помощи ревизии уточняют форму атрезии (наружных или внутрипеченочных желчных ходов). При частичной атрезии наружных желчных ходов прогноз более благоприятный (создают анастомоз между желчными ходами и двенадцатиперстной кишкой). При резком недоразвитии наружных желчных ходов осуществляют портогепатоеюностомию, которая препятствует бурному прогрессированию билиарного цирроза печени. Имеются указания на попытки ортотопической пересадки печени. Все указанные операции дают эффект, если производятся до 2-месячного возраста.

Экстрофия мочевого пузыря – один из наиболее тяжелых пороков развития мочевых путей, наблюдается чаще у мальчиков. Экстрофия мочевого пузыря всегда сопровождается полной эписпадией.

При рождении ребенка обнаруживают слизистую оболочку мочевого пузыря, располагающуюся над лобком в виде ярко-красного, бархатистого на вид образования. При внимательном рассмотрении в его нижней части удается обнаружить устья мочеточников, из которых струйкой выделяется моча. Слизистая оболочка мочевого пузыря легко травмируется и кровоточит.

Экстрофия мочевого пузыря сопровождается расхождением лонных костей, часто сочетается с пороками развития верхних мочевых путей и другими аномалиями (паховые грыжи, крипторхизм и т. д.).

Уход за детьми с экстрофией мочевого пузыря труден, так как постоянное вытекание мочи вызывает раздражение кожи окружающих областей. Соприкосновение открытых устьев мочеточников с загрязненными пеленками способствует развитию восходящей инфекции мочевых путей. У детей быстро развивается хронический пиелонефрит, трудно поддающийся лечению. Со временем слизистая оболочка экстрофированного мочевого пузыря претерпевает значительные изменения, наблюдаются либо ее «эпидермизация», либо обильные папилломатозные разрастания на ее поверхности.

Вид детей с экстрофией мочевого пузыря настолько характерен, что диагноз устанавливают при первом осмотре ребенка в родильном доме. Таких больных требуется переводить из родильного дома в стационар для хирургического лечения.

Гипоспадия – порок развития уретры, при котором вследствие недоразвития висячей ее части наружное отверстие мочеиспускательного канала смещено проксимально. Различают следующие формы гипоспадий: головчатую, стволовую, стволово-мошоночную, мошоночную и промежностную. Укорочение мочеиспускательного канала при гипоспадии приводит к искривлению полового члена, который оказывается в виде крючка подтянутым к мошонке. Несомкнутая кожа крайней плоти мешком свисает с его дорсальной части. У некоторых детей наблюдается сужение наружного отверстия мочеиспускательного канала, приводящее к задержке мочи.

Тяжелые формы гипоспадии – мошоночные, промежностные, сопровождающиеся двусторонним крипторхизмом, необходимо дифференцировать с адреногенитальным синдромом и истинным гермафродитизмом. Эти дети нуждаются в переводе из родильного дома в отделение патологии новорожденных для обследования и лечения.

Лечение гипоспадии оперативное. Не требует оперативного лечения только у детей с головчатой формой, не сопровождающейся деформацией кавернозных тел, при нормальных размерах мочеиспускательного отверстия.

После выписки из родильного дома детей с гипоспадией передают для диспансерного наблюдения хирургу-урологу.

Аномалии количества почек. *Агенезия* – отсутствие одной почки вместе с мочеточником. У новорожденных (если единственная почка функционирует нормально) клинически данный порок не проявляется. В случаях, когда осложнений не отмечается, лечения не требуется. Двусторонняя агенезия – редкий порок, несовместимый с жизнью.

Поликистоз почек новорожденных может сопровождаться локализацией аномалий в собирательных трубочках, в то время как нефроны развиты удовлетворительно (I тип почечных кистозов). Кроме того, кисты развиваются в печени, поджелудочной и вилочковой железах, легких. Однако наиболее частым вариантом двустороннего почечного кистоза новорожденных является ненаследственная патология с дисплазией и гипоплазией почечной ткани при ее значительном склерозе – двусторонний мультикистоз почек новорожденных.

Клинически поликистоз новорожденных протекает тяжело, в 70% случаев дети рождаются мертвыми или погибают в первые дни. Летальный исход обычно происходит от респираторных расстройств.

В менее тяжелых случаях процесс протекает медленно, проявляясь симптомом пальпируемой опухоли. Большое значение в диагностике поликистоза почек имеют экскреторная

и инфузионная урография, сканирование, эхоскопия почек, сцинтиграфия и ангиография почек.

Новорожденный ребенок с поликистозом почек может погибнуть от уремии или от интеркуррентных заболеваний, реже – в связи с возникшими почечными осложнениями (гидронефроз, пиелонефрит, уросепсис).

Лечение консервативное, предусматривает коррекцию гомеостатических нарушений при почечной недостаточности, курсы антибиотиков, симптоматические средства. Хирургическое лечение: пункция и опорожнение кист, окутывание почки сальником на ножке, что способствует улучшению лимфо- и кровообращения.

Аномалии развития и положении яичек. Среди многообразия врожденных аномалий яичек различают 2 основные группы: аномалию развития и аномалию положения яичек.

К аномалиям развития относятся: гипоплазия яичка, монорхизм, полиорхизм и анорхизм. Две последние формы представляют казуистическую редкость.

Все аномалии положения яичка рассматриваются под общим названием «неспустившееся яичко», при этом в самостоятельные нозологические единицы выделяются истинный крипторхизм, ложный крипторхизм и эктопия яичка.

Возникновение аномалий положения яичек связывают с нарушением гормонального фона или с наличием механического препятствия (укорочение семенного канатика или отдельных его элементов; закрытие выхода их пахового канала соединительнотканной перепонкой; неправильная фиксация направляющей связки). Аномальное расположение яичка служит предрасполагающим моментом для развития осложнений: нарушений сперматогенеза, перекрута яичка, травматического орхита, малигнизации.

Все разновидности неопустившихся яичек характеризуются наличием общего для них симптома – отсутствия одного или обоих яичек в мошонке. В клинической картине каждого анатомического варианта имеются свои особенности.

Крипторхизм – наиболее часто встречающееся заболевание, при этом односторонний крипторхизм наблюдается чаще двустороннего в 3 раза. Истинный крипторхизм, как правило, сопровождается гипоплазией мошонки, в результате чего при одностороннем поражении наблюдается ее асимметрия. При двустороннем крипторхизме мошонка выглядит уплощенной, напоминает большие половые губы.

У большинства детей наблюдаются сочетанные пороки развития: врожденная паховая грыжа, гипоспадия, а также различные эндокринопатии.

Отсутствие яичка в мошонке при первом осмотре не может быть основанием для постановки диагноза крипторхизма, так как паховый канал у новорожденного широкий, короткий и прямой, что способствует высокому расположению яичка.

Для диагностики крипторхизма большое значение имеет методика осмотра. Его проводят в горизонтальном положении ребенка. При этом одной рукой хирург снизу охватывает мошонку, а ладонью второй проводит, слегка нажимая, по ходу пахового канала и от корня мошонки вниз, как бы опуская яичко. При этом оно опускается в мошонку.

Затруднения в дифференциальной диагностике возникают только у новорожденных девочек с адреногенитальным синдромом, который трудно отличить от двустороннего крипторхизма в сочетании с гипоспадией. Диагностике помогают правильно собранный анамнез, в котором имеются указания на то, что мать ребенка в период беременности получала прогестерон, и исследование гормонального профиля новорожденного.

При высоком кремастерном рефлексе яичко высоко поднимается к наружному паховому кольцу и при осмотре может быть ошибочно принято за грыжу.

Эктопия яичка. Различают следующие формы эктопии яичка: паховую, лонную, промежностную и бедренную. Наиболее часто встречаются две первые формы, которые клинически трудно отличить от крипторхизма.

Нарушение температурного режима, а также травматизм яичка при крипторхизме и эктопии последнего приводят к морфологическим изменениям паренхимы яичка (задержка дифференцировки сперматогенного эпителия, склеротические изменения).

При решении вопросов об оперативном вмешательстве у детей с аномалиями расположения яичек вопрос решается индивидуально в каждом конкретном случае. В настоящее время показанием к операции считают возраст 3–5 лет и даже 1–3 года. У новорожденных гормональное лечение не применяют.

Существуют два метода лечения: хирургический и консервативный (применение гормонального препарата – гонадотропина).

Гормональное лечение показано у ограниченной группы больных: у детей с выраженными явлениями полового инфантилизма и гормональной дисфункцией при двустороннем крипторхизме.

Все дети с крипторхизмом и эктопией яичка с момента установления диагноза направляются на диспансерное наблюдение к детскому хирургу-урологу, а дети с двусторонним крипторхизмом – и к эндокринологу.

Водянка яичка и семенного канатика. Гидроцеле – проявление нарушения облитерации вагинального отростка брюшины. Около половины всех наблюдений приходится на детей

первых месяцев жизни. В отличие от паховой грыжи при водянке оболочек яичка сообщение просвета вагинального отростка с брюшной полостью узкое. Важным моментом, поддерживающим скопление жидкости в оболочках яичка, является несовершенство лимфатического аппарата паховой области у грудных детей и в связи с этим замедленная абсорбция. По мере роста ребенка возможны завершение облитерации брюшинного отростка и увеличение абсорбционных свойств его оболочек, что у значительной части детей приводит к самостоятельному исчезновению водянки.

Различают водянку оболочек яичка, семенного канатика и кисту семенного канатика. Клинически водянка оболочек яичка проявляется увеличением половины, а при двустороннем заболевании – всей мошонки за счет образования эластической консистенции. При изолированной водянке яичка образование имеет округлую форму, у нижнего полюса которого удается пальпировать яичко. При сообщающейся водянке семенного канатика образование имеет овальную форму, верхний край которого доходит до наружного пахового кольца, затрудняя его осмотр. При беспокойстве ребенка образование увеличивается, приобретает тугоэластическую консистенцию. При натягивании кожи над ним выявляется характерный симптом просвечивания. При клапанном характере сообщения с брюшной полостью мошонка напряжена, может вызывать у ребенка беспокойство.

Киста семенного канатика имеет округлую или овальную форму, четкие контуры, хорошо определяются верхний и нижний ее полюса. Пальпация безболезненна. В отличие от паховой грыжи образование в брюшную полость не вправляется.

Большие трудности возникают при дифференциальной диагностике остро возникшей кисты семенного канатика с ущемленной паховой грыжей.

Врачебная тактика при водянке яичка и семенного канатика зависит от возраста ребенка. Хирургическое лечение новорожденных и детей грудного возраста не осуществляют, так как на протяжении первых 2–3 лет жизни возможно самоизлечение. Лишь при напряженной водянке оболочек яичка, вызывающей у ребенка беспокойство, показано применение пункционного способа лечения. Пункции проводятся с интервалом 10–14 дней. После удаления водяночной жидкости накладывают суспензорий.

Оперативное вмешательство показано у детей старше 2–3 лет.

Лимфангиома – порок развития лимфатических сосудов, который обычно относят к группе доброкачественных опухолей мягких тканей.

Излюбленная локализация – щеки, область шеи, подмышечная область. Нередко лимфангиома имеет форму песочных часов, одна часть которых располагается в грудной полости.

Наиболее часто встречаются пещеристые лимфангиомы, состоящие из соединительнотканной основы с множеством ячеек, заполненных жидкостью коричневого цвета, и кистозные.

Большинство лимфангиом обнаруживают при рождении ребенка.

Размеры лимфангиомы варьируют от 1–2 см в диаметре до громадных опухолей. В случае быстрого роста возможно сдавливание магистральных сосудов, гортани, трахеи, пищевода, при внутригрудной локализации – органов средостения. Располагаясь в мышцах языка, лимфангиома приводит к резкому его увеличению – макроглоссии.

Одним из осложнений лимфангиомы является воспаление.

Диагностика обычно не вызывает трудностей. В случаях, когда возникает сомнение, прибегают к пункции.

Лечение – преимущественно хирургическое. При обширных, быстро растущих лимфангиомах к операции прибегают в периоде новорожденности, в остальных случаях – после 6 мес. Радикальное удаление возможно только при кистозных формах. Многокамерные и кавернозные лимфангиомы, интимно спаянные с окружающими тканями, удаляют частично. В дальнейшем применяют склерозирующую и рассасывающую терапию.

Крестцово-копчиковые тератомы – врожденные опухоли, в основе которых лежит неправильность закладки тканей в эмбриональном периоде.

Клинические симптомы характерны: в крестцово-копчиковой области определяется опухолевидное образование, уходящее в толщу ягодиц и далее пресакрально за копчик. Передний полюс опухоли резко отдавливает заднепроходное отверстие кпереди. Внешний вид опухоли разнообразен, кожа может быть не изменена или, напротив, резко истончена, при этом создается угроза прорыва. При пальпации опухоль местами может иметь характер кисты и наряду с этим содержать более плотные участки. При исследовании per rectum отчетливо определяются границы опухоли, которая, располагаясь пресакрально, интимно связана с копчиком и может доходить до мыса крестца. Быстро растущие тератомы вызывают сдавление прямой кишки и мочевого пузыря.

Диагностика тератомы крестцово-копчиковой области в большинстве случаев несложна. Характерный вид и данные рентгенографии (наличие плотных включений, отсутствие дефекта в дужках позвонков) делают диагноз несомненным.

Лечение хирургическое. Наличие в тератомах незрелых тканей создает угрозу озлокачествления и делает необходимым направление детей в хирургический стационар сразу после установления диагноза.

Врожденная мышечная кривошея – это деформация, характеризующаяся стойким неправильным положением головы: наклоном вбок и поворотом, развитием вторичных изменений головы, плечевого пояса и позвоночника.

Врожденная мышечная кривошея составляет 5–12% от других врожденных заболеваний опорно-двигательного аппарата, занимая по частоте третье место после врожденного вывиха бедра и врожденной косолапости. Кривошея встречается преимущественно у девочек и чаще бывает правосторонней, хотя наблюдаются и двусторонние поражения.

Считают, что врожденная мышечная кривошея развивается вследствие врожденного порока развития грудино-ключично-сосцевидной мышцы. Гипоплазированная мышца разрывается во время тяжелых родов (95% случаев наблюдается после родов в ягодичном предлежании). В дальнейшем на месте травмы формируется рубцовая ткань. По мере роста ребенка рубцово-измененная и врожденно недоразвитая мышца отстает в росте, приводя к вторичным изменениям в лицевом скелете, своде черепа, позвоночнике.

Клинические проявления врожденной мышечной кривошеи разнообразны и зависят от возраста больного и тяжести изменений в мышце. У новорожденных определяется «опухоль» округлой формы до 2,5 см в диаметре, плотная, болезненная в первые дни после рождения. Опухоль располагается в толще грудино-ключично-сосцевидной мышцы в нижней или средней трети. Движения головы, не зависящие от этой мышцы, остаются ненарушенными. С возрастом уплотнение в области мышцы исчезает, но мышца становится менее эластичной. Появляется укорочение. Увеличиваются наклон и поворот головы.

В редких случаях встречается двусторонняя кривошея. При этом голова наклонена назад. Повороты и наклоны ее ограниченны.

В ряде случаев возникает необходимость дифференцировать врожденную мышечную кривошею с кривошеей другой этиологии: костной, спастической – и рядом воспалительных заболеваний, при которых голова принимает вынужденное положение. *Костная кривошея* объединяет ряд пороков развития шейного отдела позвоночника – таких, как болезнь Клиппеля – Фейля, шейный добавочный клиноводный позвонок. Болезнь Клиппеля – Фейля характеризуется обширным синостозированием шейных или верхнегрудных позвонков. При этом количество позвонков уменьшается. Клинически порок проявляется укорочением шеи, низкой границей роста волос, ограничением движений головой. Рентгенологическое обследование шейного отдела позвоночника позволяет диагностировать изменения в нем.

Добавочные клиновидные полупозвонки проявляются выраженной кривошеей с асимметрией лица и черепа, а также со значительным ограничением активных движений в шейном отделе позвоночника. Диагноз ставится на основании рентгенограммы шейного отдела позвоночника.

Определенные трудности в дифференциальном диагнозе вызывает *спастическая кривошея*. Последняя, как правило, является одним из проявлений спастического гемипареза, развивающегося в результате внутричерепной родовой травмы или после перенесенного энцефалита. Установить правильно диагноз позволяют данные анамнеза и другие неврологические симптомы, характерные для гемипареза: атрофия, контрактуры, усиленные рефлексы и т. д.

Лечение начинают с двухнедельного возраста. Вначале проводят курс (5–6 процедур УВЧ) физиотерапии, с двухмесячного возраста – корригирующую гимнастику и массаж с целью растяжения больной мышцы. Все это сочетают с курсами физиотерапевтического лечения и специальным режимом. Ребенка укладывают так, чтобы со здоровой стороны была стена. Со стороны «больной мышцы» вешают игрушки. Консервативное лечение продолжается в течение 1 года жизни. Оперативное лечение показано с 3-летнего возраста.

Результаты рано начатого лечения благоприятны.

После окончания курса лечения ребенок нуждается в диспансерном наблюдении в течение всего периода роста.

Дисплазия[1] **тазобедренного сустава** – наиболее легкая форма врожденного вывиха бедер.

Клинические проявления крайне скудны и могут вообще отсутствовать. Диагноз ставится на основании рентгенологического обследования. Поводом к исследованию служат «неблагополучия» (токсикоз, инфекционные заболевания, общие заболевания матери и т. д.) в ранние сроки беременности. Рентгенологически дисплазия тазобедренных суставов у новорожденных проявляется резким уплощением впадины сустава. Смещения проксимального конца бедер не происходит.

Дисплазию тазобедренного сустава приходится дифференцировать с заболеваниями, связанными с нарушением обмена (рахит) или системными поражениями (множественная эпифизарная дисплазия и т. д.).

При дисплазии тазобедренных суставов у новорожденных может наступить самоизлечение, но в ряде случаев она переходит в более тяжелую стадию заболевания – врожденный вывих бедра или дисплазию детей более старшего возраста.

---

[1] Дисплазия – задержка развития.

Лечение дисплазии тазобедренных суставов у новорожденных сводится к «широкому» пеленанию, ЛФК и массажу ягодичных мышц и мышц бедер. При замедленном развитии крыши сустава добавляют физиотерапевтические процедуры (электрофорез кальция на область сустава). Необходимо следить за правильным питанием ребенка и по показаниям проводить противорахитическое лечение.

Прогноз для функции у новорожденных благоприятный.

Дети с дисплазией тазобедренных суставов нуждаются в диспансерном наблюдении в течение периода роста.

Врожденный вывих бедра. Этот порок развития охватывает все элементы сустава: вертлужную впадину, головку и проксимальный конец бедренной кости, сухожильно-связочный аппарат, окружающие мышцы. Морфологическую сущность порока составляет дисплазия тазобедренного сустава, проявляющаяся, в первую очередь, замедленной оссификацией хряща крыши вертлужной впадины и более поздним возникновением ядра окостенения головки бедренной кости.

Врожденный вывих бедра – заболевание полиэтиологическое. Порок может передаваться по наследству, доминантно по женской линии. В семье иногда бывает несколько больных. Чаще все-таки это эмбриопатия, которая возникает в первые 3 мес беременности под воздействием неблагоприятных влияний на организм матери и плода. Врожденный вывих бедра не может возникнуть во время родового акта в силу анатомо-физиологических особенностей новорожденного.

Односторонний вывих преобладает над двусторонним. Левосторонний вывих встречается в 2 раза чаще правостороннего. Девочки поражаются в 5 раз чаще мальчиков.

Клинические проявления заболевания у новорожденного немногочисленны, и диагностика порока представляет определенные трудности. Наиболее частыми симптомами являются следующие признаки: симптом «щелчка» при разведении бедер, асимметрия кожных складок на бедрах, укорочение конечности и наружная ротация ее. Указанные симптомы непостоянны и позволяют лишь заподозрить изменения в тазобедренном суставе. Диагноз ставится на основании рентгенографии тазобедренных суставов.

Дифференцировать данный порок приходится с врожденной coxa vara, травматическим эпифизеолизом проксимального отдела бедренной кости.

Успех лечения больных с врожденным вывихом бедра во многом определяется сроками диагностики. Позднее выявление удлиняет сроки излечения и вызывает ряд осложнений – аваскулярный некроз головки бедренной кости, контрактуры.

Лечение начинают сразу по установлении диагноза. Оно заключается в применении различных шин, позволяющих фиксировать нижние конечности (шина-распорка, шина Виленского, шина ЦИТО и т. д.) в состоянии разведения. При функциональном лечении в течение 5–6 мес удается добиться нормального развития сустава.

У детей более старшего возраста значительно усложняется лечение врожденного вывиха бедра. Количество осложнений и неблагоприятных исходов при этом увеличивается.

При рано начатом лечении прогноз для функции благоприятный. При поздно начатом лечении и возникших осложнениях развивается полная или частичная инвалидность.

В течение всего периода роста дети с врожденным вывихом бедра нуждаются в ежегодном диспансерном наблюдении.

Врожденная косолапость – стойкая контрактура стопы. Это один из наиболее частых пороков развития опорно-двигательного аппарата. Деформация встречается преимущественно у мальчиков и чаще бывает двусторонней.

Наиболее распространенная точка зрения на причину косолапости заключается в том, что имеется аномалия развития мышц и сухожилий: их укорочение, изменение направления; смещение точек прикрепления пяточного (ахиллова) сухожилия кнутри от пяточного бугра; недоразвитие связочного и суставного аппарата голеностопного сустава.

Косолапость может передаваться по наследству, путь передачи – доминантный (по мужской линии), однако преобладают заболевания, возникшие под воздействием эндогенных и экзогенных причин (опухоли матки у матери, внутриутробный воспалительный процесс).

С рождения определяется неправильное положение стопы. Она имеет ряд деформаций: эквинус (equinus) – подошвенное сгибание стопы, супинация (varus) – приподнят внутренний отдел стопы и опущен наружный, аддукция (adductus) – приведен передний отдел и увеличен продольный свод стопы (полая стопа – excavatus). Указанные виды деформации выражены различно.

Наряду с порочным положением стопы при врожденной косолапости наблюдаются и другие изменения конечности. С рождения выявляется атрофия мышц голени, особенно гипоплазирована икроножная мышца. В голеностопном суставе движения резко ограничены и возможны лишь качания стопы. Почти постоянно наблюдается укорочение голени и стопы, которое с ростом ребенка прогрессирует. По мере роста ребенка развиваются вторичные деформации конечности.

Косолапость может сочетаться с другими пороками (амниотические перетяжки, синдактилия).

Дифференцировать врожденную косолапость приходится с атипичными формами (артрогрипотическая, амниотическая и паралитическая).

Артрогрипоз – тяжелое врожденное заболевание двигательной сферы, при котором недоразвиты суставы, сухожильно-связочный и мышечный аппарат. Болезнь проявляется с рождения тяжелыми контрактурами. Характерна триада: косорукость, косолапость и вывих бедра. Конечности при артрогрипозе имеют характерный вид: контуры суставов сглажены; конечности напоминают ласты тюленя, особенно верхняя.

Лечение косолапости при артрогрипозе требует особой настойчивости. Сроки лечения удлиняются.

Амниотическая косолапость развивается в результате глубоких амниотических перетяжек на нижней конечности, которые возникают в результате внутриутробного заболевания амниотических оболочек плода. После рождения амниотические борозды сдавливают сосудисто-нервные стволы и мышцы, вызывая атрофию и дегенерацию дистального отдела конечности. Поэтому больных с амниотической косолапостью необходимо выделять в особую группу, так как лечение их следует осуществлять в несколько этапов: сначала иссечение амниотических перетяжек, а затем коррекция косолапости.

Паралитическая косолапость развивается в результате вялого паралича нижней конечности. Причины паралича различны. У новорожденных и грудных детей вялый парез связан с пороком развития спинного мозга (миелодисплазия, спинномозговая грыжа).

В подобных случаях в клинике преобладают симптомы паралича (атония, арефлексия, атрофия конечности), расстройства функции тазовых органов.

Существующие методы лечения врожденной косолапости можно разделить на консервативные и оперативные. Консервативное лечение осуществляют на первом году жизни. К исправлению деформаций приступают с 2-недельного возраста. Пользуются методом этапного гипсования. Лечение проводят амбулаторно. Гипсовые повязки накладывают от кончиков пальцев до коленного сустава, а при резком приведении переднего отдела гипсовую повязку удлиняют до верхней трети бедра. Смену повязок производят 1 раз в 10–12 дней.

При безуспешном консервативном лечении, а также в случаях позднего обращения за медицинской помощью следует прибегнуть к оперативному лечению косолапости. Операция показана с 6–12-месячного возраста.

После прекращения иммобилизации проводят курсы массажа мышц голени, разрабатывают движения в голеностопном суставе. Реабилитацию осуществляют на фоне физиотерапевтического лечения с помощью ультразвука, электростимуляции мышц, тепловых процедур. Рано начатое лечение позволяет получить до 90% благоприятных исходов, однако диспансерное наблюдение за развитием стопы необходимо в течение всего периода роста ребенка.

Прогноз для функции благоприятен.

Синдактилия – порок развития пальцев кисти, при котором наблюдается неразделение («сращение») двух и более пальцев. Синдактилия составляет половину всех пороков развития пальцев кисти. Синдактилия может передаваться по наследству и встречается в виде спорадических случаев.

Синдактилия возникает в результате нарушения нормального развития кисти на 6–8-й неделях эмбрионального развития. В этот период формирования кисти идут параллельно два процесса: рост пальцев в длину и «некроз» межпальцевых промежутков.

Остановка процесса развития пальцев на определенных стадиях эмбриогенеза вызывает возникновение различных форм синдактилии.

Различают кожную и костную формы синдактилии. Внутри этого деления возможно множество вариантов и сочетаний. Чаще встречается синдактилия III–IV пальцев. Реже неразделенными оказываются все пять пальцев. В этих случаях порок развития кисти сочетается с недоразвитием головного мозга и черепа (синдром Аперта). При синдактилии III–IV пальцев функция кисти почти не страдает. Порок больше имеет характер косметического дефекта. При костной синдактилии и поражениях нескольких пальцев функция руки в целом ограниченна. Синдактилия может сопровождаться недоразвитием пальцев или амниотическими перетяжками.

Диагноз не представляет трудностей. Для уточнения формы порока необходима рентгенография.

Лечение только хирургическое. При синдактилии, не вызывающей вторичных деформаций пальцев, оперативное лечение показано после 3-летнего возраста. В остальных случаях операция выполняется в возрасте 1 года.

Прогноз для функции при костной форме и поражении нескольких пальцев серьезный.

В течение всего периода роста необходимо ежегодное диспансерное наблюдение.

Полидактилия (полифалангия) – порок развития, при котором увеличено количество пальцев или имеются дополнительные фаланги (полифалангия). Полидактилия – второй по частоте порок развития кисти. Он может передаваться по наследству, преимущественно по мужской линии, но чаще встречаются спорадические случаи.

Клиническая картина разнообразна и зависит от количества добавочных пальцев и их локализации. Описаны случаи удвоения количества пальцев на одной кисти.

Наибольшие функциональные изменения возникают при локализации добавочного пальца или фаланги в области I пальца. В этих случаях при несвоевременно начатом лечении быстро развиваются вторичные деформации.

Диагноз не представляет трудностей. Для уточнения формы порока необходима рентгенография.

Лечение только хирургическое. Вмешательство выполняется в первые месяцы жизни (ориентируются по состоянию здоровья ребенка).

Прогноз для функции благоприятный. Диспансерное наблюдение ежегодное на протяжении всего периода роста.

Несовершенное костеобразование – заболевание всего организма с преимущественным поражением костной ткани. Заболевание имеет семейно-наследственный характер, но встречаются и спорадические случаи.

Причины заболевания до конца не выяснены. Считается, что при несовершенном остеогенезе имеется порок развития костной системы: неполноценность остеобластов, дисплазия периоста.

Врожденная ломкость костей связана с недостаточностью костеобразования всего скелета, нарушением энхондрального роста, что проявляется повышенной хрупкостью костей, прогрессирующими угловыми деформациями конечностей.

Клинически заболевание проявляется двумя формами: врожденное несовершенное костеобразование – osteogenesis imperfecta congenita, при которой переломы возникают уже внутриутробно, и позднее несовершенное костеобразование – osteogenesis imperfecta tarda, при которой переломы и деформации конечностей отмечаются после рождения.

Для заболевания характерна триада симптомов: ломкость костей, голубой цвет склер и глухота, выявляющаяся к 20–30 годам.

Множественные переломы длинных трубчатых костей и ребер возникают от ничтожных причин. Консолидация переломов происходит в обычные сроки, но постепенно развиваются угловые деформации конечностей, которые ухудшают и без того нарушенную их функцию, обусловливают уменьшение роста больных. Кроме того, имеются выраженная атрофия мышц, мелкие крошащиеся зубы янтарной окраски. Умственное развитие не страдает.

Дифференцировать несовершенный остеогенез приходится с заболеваниями, связанными с нарушением обмена (синдром Олбрайта – Олдрича) и системными заболеваниями мышечного аппарата.

Лечение хирургическое. Применяют иммобилизацию в зависимости от локализации и характера перелома.

Прогноз для жизни при ранней форме заболевания неблагоприятный. Дети, как правило, погибают в первые годы жизни.

Больные с несовершенным остеогенезом являются инвалидами и поэтому нуждаются в постоянном врачебном наблюдении.

ГНОЙНО-ВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Эзофагит – воспаление слизистой оболочки пищевода. В периоде новорожденности встречаются следующие разновидности эзофагитов.

Инфекционно-воспалительный эзофагит, вызванный инфицированием при аспирации в родах и проведении элементов реанимации. Возбудитель – грамотрицательная микрофлора семейства энтеробактерий.

Заболевание протекает тяжело, с симптомами интоксикации, сердечно-сосудистыми расстройствами, часто сопровождается острым гастритом и осложняется энтероколитом. Первым симптомом является срыгивание с примесью гноевидной слизи и геморрагического содержимого.

Рефлюкс-эзофагит, возникающий в результате функциональной незрелости кардиального отдела пищевода у детей с постгипоксической энцефалопатией.

Эзофагит смешанной этиологии, который встречается при сочетании инфекционно-воспалительного и рефлюксного эзофагита.

Рефлюкс-эзофагит проявляет себя упорным срыгиванием и регургитацией, потерей массы тела, рецидивирующей пневмонией (в результате аспирации) и отитом, анемией.

Диагноз ставят на основании клинических симптомов, эзофагогастроскопии, рентгенологического исследования.

Лечение заключается в антибактериальной терапии (через рот и парентерально), кормлении через катетер в вертикальном положении, назначении альмагеля, но-шпы, церукала, аминазина или пипольфена.

Осложнения: развитие сепсиса, стенозирование пищевода при стойком рефлюкс-эзофагите.

9 Заказ № 1249

При своевременно начатом лечении прогноз хороший.

Острый аппендицит у новорожденных встречается сравнительно редко. Однако за последние годы аппендицит стал встречаться чаще у недоношенных детей.

Клинические и морфологические данные говорят о том, что острый аппендицит у недоношенных является результатом тяжелых циркуляторных нарушений в стенке отростка (спазм и парез сосудов, тромбоз), протекающих по типу инфаркта. Эти изменения возникают после перенесенной гипоксии или на фоне септического процесса. В связи с массивной антибактериальной, гормональной и иммунной терапией чаще развиваются процессы отграничения и формирование аппендикулярных инфильтратов.

Острый аппендицит начинается остро: на фоне общего тяжелого состояния возникают токсикоз, парез кишечника (рвота с желчью, отсутствие стула и газов). *При осмотре выявить классические симптомы острого аппендицита у недоношенных детей трудно.* Помогают в диагностике рентгенологическое исследование (определяются затемнение правой половины брюшной полости, пневматоз или ограниченный пневмоперитонеум, в левой половине живота видны паретично вздутые кишечные петли) и динамическое наблюдение за больным. При тщательном осмотре выявляют локальную болезненность при пальпации и напряжение мышц, отек, гиперемию в подвздошной области справа. Иногда удается пальпировать инфильтрат.

Дифференцируют от некротического энтероколита. При этом обращают внимание на частый жидкий стул с патологическими примесями, характерный для энтероколита.

Лечение оперативное – аппендэктомия, дренирование абсцесса.

Перитонит у новорожденных – заболевание полиэтиологическое. Причинами могут служить перфорации стенки желудочно-кишечного тракта при пороках его развития, некротическом энтероколите, остром аппендиците, ятрогенных перфорациях кишечника. Бактериальное инфицирование брюшины может происходить контактным, гематогенным или лимфогенным путями при сепсисе.

По степени распространения перитонит делится на разлитой и ограниченный.

Для перфоративного перитонита характерно резкое ухудшение в состоянии больного: вялость, адинамия, сменяющаяся беспокойством. Кожные покровы серовато-бледного цвета, сухие, холодные. Дыхание частое, поверхностное, стонущее, сердечные тоны глухие, тахиаритмия. Резкое вздутие живота, болезненность при пальпации. Перистальтика не выслушивается, печеночная тупость не определяется. Отмечается упорная рвота с желчью и зеленью. Стул и газы не отходят. При рентгенографии в вертикальном положении определяется свободный газ под куполом диафрагмы.

Чаще всего причиной перфорации является язвенный процесс в кишечнике, развивающийся на фоне перенесенной гипоксии или затяжного течения сепсиса. Патологоанатомической основой язвенно-некротического энтероколита является нарушение микроциркуляции в стенке кишки в результате спазма, тромбоза сосудов.

Разлитой неперфоративный перитонит характеризуется более постепенным нарастанием симптомов интоксикации и пареза кишечника (вздутие живота, отек и гиперемия передней брюшной стенки, выраженная венозная сеть, в анализах крови – лейкоцитоз со сдвигом формулы влево). Рентгенологическое исследование выявляет гидроперитонеум.

Лечение оперативное. При перфорации – подшивание зоны перфорации в виде разгрузочной стомы, тщательная санация и дренирование брюшной полости. Летальность высокая, поэтому важна профилактика перитонита – своевременное и интенсивное лечение заболеваний, предшествующих ему.

Абсцедирующая пневмония у новорожденных возникает преимущественно аэрогенным путем, но возможен также гематогенный и лимфогенный путь проникновения инфекции. Частота абсцедирующих пневмоний нарастает в осенне-зимний период и во время эпидемий гриппа. Эти пневмонии быстро приводят к развитию сепсиса либо возникают как его проявление. Деструктивный процесс у новорожденных не имеет тенденции к отграничению; напротив, характерными являются прогрессирование деструкции легочной паренхимы и вовлечение в процесс плевры. Абсцессы чаще располагаются по периферии легкого, субплеврально, поэтому плевра быстро вовлекается в воспалительный процесс. Абсцедирующие пневмонии у новорожденных, как правило, протекают с плевральными осложнениями, чаще в результате прорыва гнойника в плевру (пиоторакс, пиопневмоторакс), причем осложнения развиваются уже в первые дни заболевания.

Заболевание обычно начинается остро, повышается температура, возможны катаральные явления, ребенок отказывается от груди. В дальнейшем, наряду с наличием признаков интоксикации, на первый план выступают нарастающая одышка, цианоз. Данные физикальных методов исследования не всегда достаточно достоверны и в лучшем случае позволяют заподозрить сторону поражения. Появляются симптомы парентеральной диспепсии, нередко отмечается парез кишечника. Наиболее выраженной клиническая картина бывает при наличии плевральных осложнений. Возникновение *напряженного пиопневмоторакса* сопровождается резким ухудшением состояния; ребенок становится беспокойным, у него появляется стонущее поверхностное дыхание, отмечаются резкий цианоз, бледность кожных покровов.

Пульс становится частым, слабого наполнения и напряжения. Беспокойство сменяется адинамией. Иногда уже при осмотре выявляется, что грудная клетка на стороне поражения выбухает. Перкуторно определяется коробочный звук, дыхание отсутствует. При *тотальном пиотораксе* динамика нарастания этих симптомов не столь яркая и катастрофическая, как при напряженном пиопневмотораксе. При физикальном исследовании определяются выраженное укорочение перкуторного звука и отсутствие дыхания на стороне поражения. У новорожденных крайне редко встречаются сравнительно благоприятные формы плевральных осложнений.

В диагностике абсцедирующих пневмоний решающее значение имеет рентгенологическое исследование. Рентгенограммы производят в вертикальном положении, в прямой и боковой проекциях.

В начале заболевания на рентгенограммах чаще определяется одностороннее поражение легкого, имеющее характер моно- или полисегментарного уплотнения в одной или нескольких долях. В дальнейшем в участках уплотнения могут образоваться либо воздушные полости (буллы), либо абсцессы с уровнем жидкости. Буллы могут изменять свои размеры и, как правило, самопроизвольно исчезают в различные сроки; в единичных случаях возможны их осложнения – напряжение и разрыв, что может послужить причиной пневмоторакса. Абсцессы склонны к увеличению и прорыву в плевральную полость.

При пиопневмотораксе определяются горизонтальный уровень жидкости в плевральной полости и воздух над ним, легкое поджато к корню. В зависимости от выраженности внутриплеврального напряжения средостение в большей или меньшей степени смещается в противоположную сторону. Дифференциальная диагностика должна осуществляться с нагноившейся кистой легкого. При пиотораксе определяется гомогенное затемнение соответствующей половины грудной клетки, легочный рисунок не прослеживается, средостение смещено в противоположную сторону. Дифференцируют пиоторакс с ателектазом легкого.

Необходимым диагностическим исследованием является пункция плевральной полости. При напряженном пневмотораксе она является одновременно и неотложной лечебной процедурой. Пункцию производят в положении больного на спине, под местным обезболиванием 0,5% раствором новокаина. Обязательно используют иглу диаметром не менее 1 мм. Выбор места пункции определяется преобладанием воздуха или экссудата в плевральной полости (по данным рентгенологического исследования).

В первом случае пункцию производят во втором – третьем межреберье по среднеключичной линии, во втором – в пятом – шестом по средней подмышечной линии. С помощью пункции можно установить характер экссудата и его количество, устранить внутриплевральное напряжение, диагностировать функционирующий бронхиальный свищ. Экссудат обязательно направляют для исследования с целью определения природы возбудителя и чувствительности к антибиотикам. Пункцию заканчивают введением в плевральную полость антибиотиков.

Лечение абсцедирующих пневмоний включает: воздействие на возбудителя, средства, повышающие реактивность организма, мероприятия, направленные на ликвидацию местного процесса. Воздействие на микроорганизм предусматривает внутривенное применение антибиотиков, в выборе которых руководствуются результатами определения чувствительности флоры. Мероприятия, направленные на стимуляцию защитных сил организма, включают средства, уменьшающие интоксикацию и повышающие иммунитет. Большое значение имеют коррекция нарушений КОС крови и водно-минерального обмена, витаминотерапия. Во всех случаях необходимо проводить оксигенотерапию. Интенсивное консервативное лечение, начатое рано, может привести к купированию воспалительного процесса, однако запаздывание диагностики и быстрота развития деструктивных изменений, а в большинстве случаев плевральных осложнений, приводит к тому, что консервативное лечение оказывается недостаточным. При присоединении плевральных осложнений на первом плане оказываются хирургические мероприятия, направленные на ликвидацию гнойного процесса. Такие больные должны срочно переводиться в детские хирургические отделения, где их лечение проводится совместно хирургом и педиатром.

При отсутствии условий для выполнения операций отдают предпочтение дренированию плевральной полости с ее промыванием и последующей активной аспирацией. Лечение при помощи повторных пункций при осложненных абсцедирующих пневмониях у детей неэффективно и не должно применяться. В случаях, когда заболевание протекает наиболее тяжело, возможно применение хирургического вмешательства, заключающегося в торакотомии, вскрытии абсцессов и санации плевральной полости. С целью ликвидации свища проводят временную эндобронхиальную окклюзию несущего свищ бронха. Любое хирургическое лечение не исключает, а предполагает параллельное проведение интенсивной консервативной терапии. Успех лечения при абсцедирующей пневмонии во многом определяется ранней диагностикой, рациональной тактикой хирургического и терапевтического лечения.

Пневмоторакс – наличие воздуха в свободной плевральной полости. Возникновение его всегда связано с нарушением целостности легочной паренхимы и висцеральной плевры на каком-либо участке. Пневмоторакс может быть частичным и тотальным (напряженным).

Последний возникает в том случае, если в месте разрушения легкого образуется клапанный механизм. Роль клапана могут выполнять отечная слизистая оболочка разрушенного терминального бронха, слущенный эпителий, слизь.

Причины возникновения пневмоторакса у новорожденных различны. Так называемый *«спонтанный пневмоторакс»* у детей первых часов и дней жизни развивается вследствие разрыва альвеол при резком повышении внутрибронхиального давления. Такие ситуации возникают при: а) резком сдавлении грудной клетки во время прохождения через родовые пути, если легкое при этом частично наполнено воздухом; б) чрезмерных дыхательных усилиях в случаях заглатывания амниотической жидкости; в) раздувании легких под давлением при проведении реанимационных мероприятий.

Пневмоторакс также может наступить как осложнение врожденных кист легких (см.) или вследствие разрыва приобретенных воздушных булл (см. «Пневмонии абсцедирующие»).

Клиника зависит от количества воздуха в плевральной полости и темпов его накопления. Напряженный пневмоторакс сопровождается нарастающей одышкой и цианозом, беспокойством ребенка, постепенным ухудшением сердечной деятельности, смещением средостения в здоровую сторону. При частичном пневмотораксе признаки дыхательной недостаточности менее выражены. Перкуторно определяют коробочный оттенок звука, при аускультации – ослабление дыхания на стороне поражения. Однако данные физикальных методов исследования не всегда убедительны, особенно при частичном пневмотораксе. Поэтому *при подозрении на пневмоторакс необходимо рентгенологическое исследование.* На рентгенограммах определяются повышенная прозрачность и отсутствие легочного рисунка на стороне поражения, выявляется та или иная степень коллабирования легкого и смещения средостения. Дифференциальную диагностику проводят с врожденной эмфиземой, напряженной кистой легкого, диафрагмальными грыжами.

Лечение пневмоторакса всегда начинают с пункции плевральной полости. Последнюю производят, как правило, в верхнем отделе передней грудной клетки по среднеключичной или передней аксиллярной линиям. Если воздух удается удалить до конца, за больным устанавливают наблюдение и через некоторое время для контроля расправления легкого повторяют рентгенологическое исследование. При небольшом накоплении воздуха производят повторную плевральную пункцию. В тех случаях, когда при первой пункции воздух поступает «без конца» или выражен симптом «дышащего шприца», накладывают дренаж плевральной полости, используя тонкие резиновые катетеры (№ 10, 12). Чаще применяют дренаж с активной аспирацией, который обеспечивает быстрое расправление легкого. Дренаж удаляют тогда, когда воздух перестает отходить, а легкое при пережатом дренаже остается расправленным. В некоторых случаях пневмоторакс у новорожденных сочетается с эмфиземой средостения, что усугубляет тяжесть состояния.

Острый гематогенный остеомиелит – одно из частых гнойно-септических заболеваний новорожденных.

Распространение инфекции происходит гематогенным путем. Остеомиелит может быть первичным очагом или одним из септикопиемических очагов у детей с сепсисом.

У новорожденных, как правило, поражаются эпиметафизы длинных трубчатых костей (бедра, плеча, голени, предплечья). Мелкие и особенно плоские кости поражаются редко. Это объясняется особенностью кровоснабжения костей у детей периода новорожденности (автономность кровоснабжения эпифиза, наличие большого количества мелких, разветвленных сосудов, радиально проходящих через эпифизарный хрящ к ядрам окостенения, и т. д.).

Течение остеомиелита зависит от ряда факторов: локализации процесса, вирулентности микроорганизма, фона, на котором развилось заболевание, иммунологических свойств макроорганизма.

По клиническому течению различают токсическую, септикопиемическую и местную формы. Заболевание обычно начинается остро, с повышения температуры, ухудшения состояния ребенка. Одним из первых признаков остеомиелита является псевдопарез пораженной конечности – ребенок перестает двигать ручкой или ножкой, держит ее в вынужденном положении (верхняя конечность висит вдоль туловища, нижняя – согнута в тазобедренном и коленном суставах, отведена и несколько ротирована кнаружи). Выраженная и стойкая контрактура, сглаженность контуров сустава объясняются близостью очага поражения. Пассивные движения вызывают резкую боль. В запущенных случаях, когда наступает прорыв гнойного очага в полость сустава, развиваются гнойный артрит или флегмона мягких тканей.

Тяжелым осложнением являются метастазирование абсцесса гематогенным путем в другие кости или органы и развитие сепсиса.

Рентгенологические признаки эпифизарного остеомиелита появляются с 8–10-го дня (утолщение мягких тканей, расширение суставной щели, нечеткость контуров эпифиза – «бахромчатость», появление очагов деструкции, периостальная реакция).

Лечение заключается в иммобилизации пораженной конечности (рука фиксируется повязкой Дезо, при поражении нижней конечности накладывают вытяжение по Шеде), антибактериальной, десенсибилизирующей и стимулирующей терапии.

При выраженном артрите применяют пункции сустава; артротомию во избежание развития тугоподвижности сустава выполняют крайне редко. Флегмона мягких тканей является показанием к вскрытию гнойника.

При локализации процесса в проксимальном эпифизе бедренной кости после снятия вытяжения для профилактики и лечения патологического вывиха бедра применяются специальные шины для удержания бедер в состоянии разведения. Для предупреждения тяжелых деформаций конечностей все дети, перенесшие остеомиелит, должны находиться на диспансерном наблюдении у ортопеда.

Осложнения метаэпифизарного остеомиелита заключаются в развитии деформаций суставов, патологических вывихов, нарушении роста конечности.

Парапроктит – воспаление клетчатки вокруг прямой кишки и заднепроходного отверстия.

Развитию парапроктита у новорожденных способствуют опрелости и раздражение кожи промежности. В ряде случаев парапроктит развивается на почве врожденных параректальных свищей, когда происходит скопление секрета в свищевом ходе и его инфицирование.

При парапроктите, как правило, общее состояние ребенка не страдает, появляется беспокойство, местно – припухлость, гиперемия, резкая болезненность. При нагноении в центре припухлости отмечается флюктуация.

Лечение хирургическое. После вскрытия абсцесса назначают физиотерапию, «сидячие» ванночки с раствором калия перманганата, лечебные клизмы из ромашки, настои, свечи с антибиотиками, проводят курс антибиотикотерапии.

Рецидивы парапроктита указывают на врожденный характер параректального свища. При неэффективности консервативной терапии применяют выскабливание свищевого хода, склерозирующую терапию (введение в свищ 10% раствора серебра нитрата, йода).

Чаще всего после очередного воспаления параректальные свищи облитерируются и заживают. При упорном рецидивировании прибегают к операции рассечения или иссечения свища после $1^1/_2$ – 2-летнего возраста.

РОДОВЫЕ ПОВРЕЖДЕНИЯ

К родовым относятся повреждения, полученные во время родового акта, при оказании ручного и инструментального пособия, во время кесарева сечения и оживления ребенка в случае асфиксии.

При этом могут наблюдаться повреждения мягких тканей, костей, внутричерепные кровоизлияния и кровоизлияния во внутренние органы.

Перелом ключицы – одно из наиболее частых повреждений, возникающих во время родов. Предрасполагающими моментами являются узкий таз, крупный плод, запрокидывание ручек при ягодичном предлежании. Обычно перелом наблюдается в средней части ключицы и может быть как полным, так и поднадкостничным. Диагностика затруднена, так как при неполном переломе отмечается лишь незначительная припухлость в области перелома. Помогает рентгенологическое исследование.

При более грубых повреждениях выражены отек мягких тканей, значительная деформация за счет смещения отломков и гематомы. Пальпация ключицы болезненна, выявляется крепитация отломков. Общее состояние ребенка не страдает, но выявляется ограничение движения руки на стороне повреждения – псевдопаралич. Часто сочетается с родовым парезом типа Эрба.

Лечение заключается в иммобилизации верхней конечности с помощью повязки Дезо в течение 7 дней.

Прогноз благоприятный.

Перелом плечевой кости является следствием акушерского пособия в родах при ножном или тазовом предлежании плода. Наиболее часто наблюдаются переломы в средней трети диафиза и метаэпифизеолизы проксимального и дистального концов плечевой кости.

При диафизарном переломе движения в руке полностью отсутствуют, отмечаются припухлость, деформация, патологическая подвижность с крепитацией отломков, резкая болезненность. Выраженность клинических проявлений травматического эпифизеолиза плечевой кости зависит от степени смещения отломков – характерны припухлость в области сустава, ограничение движений, нечетко выраженная крепитация, болезненность. Возможен парез лучевого или срединного нервов.

Исследования ребенка должно проводиться с большой осторожностью, чтобы не усугубить травму. Исследование завершается рентгенографией.

Лечение состоит в иммобилизации поврежденной конечности сроком на 10 дней. При диафизарном переломе накладывается повязка Дезо. В случае эпифизеолиза производятся репозиция и фиксация конечности на отводящей шине.

Прогноз благоприятный, так как с ростом ребенка происходит нивелирование «допустимых» смещений (по длине – на 2–3 см, по ширине – неполный поперечник кости, под углом – не более 30°).

Перелом бедренной кости является следствием акушерского пособия при ягодичных родах (извлечение за тазовый конец), при кесаревом сечении (извлечение за ножку). Встречаются диафизарные переломы и эпифизеолизы.

Клинически отмечаются вынужденное положение нижней конечности (согнута в коленном и тазобедренном суставах, приведена), значительный отек мягких тканей бедра, при эпифизеолизе – сглаженность контуров тазобедренного сустава, резкое ограничение активных движений, болезненность и крепитация отломков при попытке пассивных движений. На рентгенограмме при диафизарном переломе обычно определяется смещение отломков по длине, ширине и под углом. Диагноз эпифизеолиза рентгенологически в остром периоде поставить сложно, но через 7–10 дней появляются «пышная» костная мозоль и подвывих в тазобедренном суставе.

Лечение состоит в иммобилизации сроком на 12–14 дней путем лейкопластырного вытяжения по Шеде. При эпифизеолизе после снятия вытяжения накладывают шину-распорку для профилактики патологического вывиха бедра. Ребенок должен быть выписан под наблюдение ортопеда; при эпифизеолизах головки бедра в отдаленные сроки возможны нарушение роста конечности и формирование coxa vara.

Кровоизлияния в надпочечники возникают чаще всего у новорожденных, родившихся в состоянии асфиксии. Предрасполагающими факторами являются хроническая внутриутробная гипоксия, недоношенность, функциональная незрелость, часто ягодичное предлежание в родах. Помимо асфиксии, кровоизлияние в надпочечник встречается при острой септицемии, вирусемии, бактериальном шоке. Основным патогенетическим звеном является развитие синдрома внутрисосудистой диссеминированной коагуляции в ответ на асфиксию, гипоксию, метаболический ацидоз, бактериальные или вирусные токсины, реже – разрыв сосудов механического характера.

Основные клинические проявления на 2–4-й день жизни совпадают с периодом физиологической гипофункции коры надпочечников. Начало, как правило, острое: ребенок становится очень вялым, адинамичным, тонус мышц резко снижен, полная арефлексия; характерны приступы вторичной асфиксии, длительных апноэ, приступов цианоза; как правило, резко угнетен сосательный рефлекс, могут иметь место обильные срыгивания, рвоты с желчью, отмечаются потеря массы, полиурия, бывает частый жидкий стул. В брюшной полости иногда пальпируют тестоватой консистенции надпочечники.

При лабораторном исследовании обнаруживают: метаболический ацидоз, гиперкалиемию, гипонатриемию.

Лечение: гидрокортизон до 10 мг/(кг·сут) внутривенно и внутримышечно или преднизолон 2–3 мг/(кг·сут), а иногда и больше, назначают ДОКСА – 2–3 мг/(кг·сут) внутримышечно, капельно 10% раствор глюкозы, изотонический раствор натрия хлорида (100 мл/кг) вместе с аскорбиновой кислотой, АТФ, кокарбоксилазой. По показаниям – кофеин, кордиамин.

ЗАБОЛЕВАНИЯ ГЛАЗ У НОВОРОЖДЕННЫХ

Методика осмотра глаза. При обследовании глаз новорожденного врач прежде всего должен ознакомиться с историей родов, историей развития ребенка, семейным анамнезом. В комнате, где проводится обследование, не должно быть яркого освещения. Необходима помощь медицинской сестры, которая держит хорошо спеленутого ребенка в вертикальном положении, прижимая его правой рукой к левой половине своей груди.

Вначале осматривают лицо пациента, отмечают те изменения, которые могут влиять на состояние глаз. Проверяют функции органа зрения путем предъявления каждому глазу в отдельности источника света, ярко окрашенных предметов, со́сок. При этом может возникнуть отклонение головы ребенка кзади. Зрачок младенца при освещении ярким светом суживается. Используют также метод бокового освещения, для которого врачу нужна линза в 13 или 20 дптр, фокусирующая свет на глазу. Пользуются и комбинированным методом, применяя обе эти линзы (одну – для освещения глаза, другую – для увеличения рассматриваемого участка).

Для раскрытия глазной щели приходится прибегать к векорасширителям и векоподъемникам. В качестве последних можно пользоваться канцелярскими скрепками, предварительно их простерилизовав и слегка изогнув. При проведении офтальмоскопии желателен второй помощник.

Следует помнить о том, что дети лучше раскрывают глазную щель и ведут себя спокойнее, когда врач не касается рукой их лица.

Для осмотра хрусталика пользуются ручной щелевой лампой или щелевым фильтром ручного электрического офтальмоскопа. При офтальмоскопии новорожденного зеркальным офтальмоскопом в положении лежа лампу ставят на пол слева от него. При офтальмоскопии и биомикроскопии обычно приходится расширять зрачок. Для этого за 30–

50 мин до осмотра в конъюнктивальный мешок закапывается 1 капля 0,1 % раствора атропина сульфата.

Глаз доношенного новорожденного имеет достаточно широкую глазную щель. Длина ее от 17 до 27 мм. Веки слегка припухшие. Так как слезные железы при рождении ребенка еще недоразвиты, слезы появляются в первые дни лишь в ответ на раздражение глаза, а к 3-й неделе жизни – и при эмоциональных воздействиях. Переднезадние размеры глазного яблока равны 16,5 мм. Склера имеет более голубой оттенок, чем у детей старшего возраста. Диаметр роговицы 10 мм, радужка светлая. Глазное дно светло-желтой окраски, лишено пигмента вокруг диска и в области желтого пятна. Диски зрительных нервов обычно серо-розового цвета, однотонны, с нечетким рисунком. Макулярный рефлекс отсутствует. Венозная сеть расширена, вены значительно темнее, чем у взрослых.

Глаз недоношенного ребенка обладает рядом особенностей. Глазная щель у́же (12–16 мм). Слезные канальцы еще не открыты. Глазное яблоко имеет диаметр 10–14 мм, роговица – 7,5–8 мм. У недоношенных нередки помутнения роговой оболочки и хрусталика. Они обычно исчезают на второй неделе жизни. Впереди и позади хрусталика часто отмечается гиалиновая ткань, от диска зрительного нерва недоношенных детей нередко отходит серого цвета полуфиксированный остаток эмбриональной гиалоидной артерии. Эти аномалии могут в дальнейшем отразиться на функциях органа зрения.

Понижение зрения и слепота. Новорожденный ребенок должен реагировать на внезапное освещение смыканием век и разгибанием головы. К 10-му дню он фиксирует взгляд на ярких предметах, показываемых ему с расстояния от 50 до 100 см и движущихся со скоростью 10 см/с. Отсутствие реакции зрачка на свет – это признак резкого понижения зрения, однако при «корковой» слепоте зрачковые реакции сохраняются. Помимо выраженных аномалий передних отделов глаз, понижение зрения и слепота младенца могут быть вызваны изменениями сетчатки и зрительного нерва. Эти состояния диагностируют лишь методом офтальмоскопии, они часто являются симптомами общего заболевания.

Травма глаз и его придатков может произойти во время родов, особенно при применении оперативных вмешательств. *Кровоизлияния в кожу* век проходят самопроизвольно. *Субконъюнктивальные кровоизлияния* исчезают без лечения, но требуют осмотра офтальмолога, чтобы не пропустить разрыв склеры, внутриглазные повреждения. *Контузии, ранения кожи век и конъюнктивы,* помимо нарушения целостности тканей, сопровождаются *отеком, субконъюнктивальными кровоизлияниями, ссадинами.*

При разрыве век, роговицы, склеры требуется офтальмохирургическое вмешательство. Разрыв задней пограничной пластинки (десцеметовой оболочки) нередко приводит к помутнению роговицы; это состояние необходимо дифференцировать от кератита и врожденной глаукомы.

Кровоизлияния в переднюю камеру рассасываются самопроизвольно, но при них требуется офтальмологический контроль в связи с возможностью обнаружения более глубоких повреждений и повышения внутриглазного давления. *Кровоизлияния в сетчатку* – множественные мелкие, обычно круглой формы – обнаруживаются при офтальмоскопии. *Кровоизлияния в области желтого пятна* могут впоследствии понизить остроту зрения. *Ретробульбарные кровоизлияния* проявляются экзофтальмом и должны быть отдифференцированы от опухоли и перелома стенок орбиты.

Повреждение стенок орбиты обычно приводит к быстрой гибели ребенка. При обнаружении сочетания двух и трех симптомов (повреждения век, отсутствие движения глаза из-за повреждения его наружных мышц, экзофтальма) необходимо заподозрить перелом орбиты и немедленно проконсультировать ребенка у офтальмолога.

Ссадины и эрозии кожи смазывают 1 % водным раствором бриллиантового зеленого, припудривают порошком сульфацил-натрия. При глубоких ранениях и отрывах век требуется офтальмохирургическое вмешательство.

Эрозии и непрободные ранения роговицы обычно возникают при травме, нанесенной пальцем самого ребенка или бельем. Симптомами являются блефароспазм, слезотечение, светобоязнь, гиперемия конъюнктивы, дефект роговицы. Последний особенно заметен после закапывания в верхний и нижний свод конъюнктивы капли 1 % раствора флюоресцеина. Необходим офтальмологический осмотр для определения степени повреждения и назначения лечения (20 % раствор сульфацил-натрия, 1 % раствор хинина, мази с антибиотиками).

Контузии и ранения орбиты обычно сочетаются с травмами других костей черепа, головного мозга, глазного яблока. Симптомами являются нарушения целостности костных краев глазницы, обнаруживаемые при пальпации, экзофтальм, вызванный ретробульбарными гематомами, кровоизлияния в веках, принимающие форму «очков». Требуется немедленная консультация офтальмолога и невропатолога. Необходимы рентгенографическое исследование, госпитализация. Контузия глазного яблока вызывает кровоизлияния в переднюю камеру, стекловидное тело, сетчатку, разрывы радужки, отслойки сетчатки, смещения хрусталика.

Инородные тела конъюнктивы и роговицы удаляются влажным тампоном после предварительного трехкратного закапывания по 2 капли 0,5 % раствора дикаина. Глубоко внедрившиеся и внутриглазные инородные тела в практике неонатолога встречаются крайне редко.

Заболевания орбиты и окружающих ее участков. При *гемангиоме или тератоме орбиты*, помимо экзофтальма, могут возникнуть застойная инъекция глазного яблока, ограничение его подвижности, отек диска зрительного нерва. Если при гемангиоме эти явления прогрессируют медленнее, то при тератоме они нарастают быстро.

Лечение – рентгенотерапия; при тератомах приходится иногда прибегать к экзентерации орбиты. Опухоль орбиты может быть симптомом общего нейрофиброматоза.

Заболевания век и глазной щели. Закрытая глазная щель может быть результатом полного отсутствия глазного яблока – *анофтальма* либо резкого уменьшения его размеров – *микрофтальма*. При микрофтальме в толще века иногда может находиться камера глазного яблока – *кистозный глаз*. Причиной закрытия глазной щели также может быть сращение век: частичное – *анкилоблефарон* или полное – *криптофтальм*. При криптофтальме кожа со лба спускается на щеку, не прерываясь, за веками нет глазного яблока. Это заболевание обычно двустороннее, наследуется доминантно, лечению не подлежит. При анкилоблефароне спайки между краями век не позволяют полностью раскрыть щель, но сквозь просвет между ними обычно видно неизмененное глазное яблоко. Анкилоблефарон требует, во избежание снижения зрения, рассечения спаек в первые дни жизни ребенка.

Опущение верхнего века – *птоз*. *Врожденный птоз* (часто наследственный) – результат недоразвития или отсутствия мышцы, поднимающей верхнее веко, аплазии ядер глазодвигательного нерва либо его волокон. Существует разная степень закрытия глазной щели – от частичного до полного (полный птоз). Птоз нередко сочетается с нарушением функций наружных мышц глазного яблока. Врожденный птоз чаще двусторонний; может сопровождаться эпикантусом, укорочением глазной щели. *Приобретенный птоз* возникает в результате травмы центров глазодвигательного нерва, его ветвей, мышцы, поднимающей верхнее веко. Реже причиной птоза являются воспалительные заболевания головного мозга и орбиты. Приобретенный птоз чаще односторонний.

Симпатический птоз обычно частичный, нередко сопровождается энофтальмом, сужением зрачка (триада Горнера). Причина такого птоза – паралич или парез шейного симпатического нерва в результате травм шейной части спинного мозга (на уровне C_7-C_8); перелом ключицы. Симпатический птоз обычно односторонний. Иногда он сочетается с синкинезиями (движением век при приеме пищи). Ложный (механический) птоз может быть вызван воспалительной инфильтрацией века и его мышц.

При птозах требуется консультация невропатолога. Лечение основного заболевания.

Неполное смыкание век, зияние глазной щели – *лагофтальм*. Этиология – врожденное укорочение и деформация век, паралич лицевого нерва. При этом состоянии могут наступить сухость и дистрофия роговицы, ее изъязвление. Лечение дистрофических проявлений – закапыванием в конъюнктивальный мешок 6 раз в день по 2 капли рыбьего жира, 20 % раствора сульфацил-натрия. Глаз прикрывают мазевой повязкой. При безуспешности этой терапии прибегают к временному сшиванию век.

Внутренний угол глазной щели может быть прикрыт складкой кожи, имеющей полулунную форму, называемой *эпикантусом*. Являясь в большинстве случаев вариантом нормы, свойственным народам Севера и представителям монголоидной расы, у европейцев эпикантус может быть признаком нарушения внутриутробного развития. Такое состояние характерно для хромосомных болезней. Незначительный эпикантус проходит самостоятельно.

Гноетечение из глазной щели, гиперемия слизистой оболочки век могут быть признаками дакриоцистита; гноетечение и гиперемия слизистой оболочки свойственны конъюнктивитам.

Дакриоцистит новорожденных. Воспаление слезного мешка является результатом задержки рассасывания желатинозной пробки или пленки в слезно-носовом канале, аномалии слезоотводящих путей. В первые недели жизни появляются слизистое или слизисто-гнойное отделяемое из конъюнктивального мешка, конъюнктивит, слезостояние. При надавливании на область слезного мешка через слезные точки выделяется слизисто-гнойное содержимое. Заболевание может осложниться флегмоной слезного мешка, свищами, остеомиелитом челюсти, сепсисом.

Лечение: массаж слезного мешка и закапывание перед каждым кормлением по 2 капли 20 % раствора сульфацил натрия. Если в течение месяца массаж к выздоровлению не приводит, после консультации оториноларинголога офтальмолог должен осуществить промывание слезного мешка и его зондирование. Обычно уже однократно произведенная процедура приводит к излечению. В случаях, когда эта манипуляция безуспешна, показана дакриоцисториностомия.

Конъюнктивит – воспаление слизистой оболочки век и глазных яблок. Заболевание бывает острым и хроническим. Причиной острого конъюнктивита является бактериальная или вирусная инфекция. В первые дни после рождения конъюнктивит может быть

реакцией на закапывание с профилактической целью серебра нитрата. Для выяснения этиологии производится бактериологическое исследование отделяемого.

Симптомы заболевания: гиперемия слизистой оболочки, ослабевающая от свода к роговице, слезотечение, гноетечение, сукровичное отделяемое, пленки на конъюнктиве, кровоизлияния на ней, блефароспазм. На слизистой оболочке могут быть фолликулы.

Продолжительность заболевания – 1–2 нед. Возможны осложнения в виде инфильтратов на роговице.

Лечение острых конъюнктивитов: промывание конъюнктивального мешка путем вытирания слизистой оболочки ватным шариком, обильно смоченным раствором калия перманганата (1 : 5000), закапывание 20 % раствора сульфацил-натрия в оба глаза 6 раз в день. Возможно применение антибиотиков по 2 капли 4–6 раз в день (0,25 % раствор левомицетина), в виде мази (5 % левомицетиновая мазь) 2–4 раза в день в течение 1–2 нед. При конъюнктивитах нельзя накладывать повязки на глаз.

Бленнорейный конъюнктивит – результат попадания гонококка на слизистую оболочку во время родов или перенос этого возбудителя руками из половых органов взрослых. Инкубационный период – 2–3 дня. Начинается резким отеком век и слизистой оболочки («веки, как доска»), сильным блефароспазмом, гиперемией, кровоточивостью, обильным гноетечением (гной густой). При разведении век – сукровичное отделяемое. Сдавление отеком сосудов может приводить к некрозу роговицы, ее перфорации. При разрешении процесса на слизистой оболочке остаются сосочки, гной становится жидким. Во всех случаях подозрения на бленнорею следует исследовать мазки с конъюнктивы на наличие гонококка.

Профилактика бленнореи заключается в закапывании в родильной комнате в каждый глаз по капле 30 % раствора сульфацил-натрия.

Лечение. Каждый час закапывать в оба глаза раствор пенициллина (50 000–100 000 ЕД в 1 мл раствора), 20 % раствор сульфацил-натрия. При этом следует промывать глаза раствором калия перманганата (1 : 5000). При осложнениях, относящихся к роговице, необходимо лечить кератит.

Прогноз при своевременном и правильном лечении благоприятный (если еще нет осложнений на роговице).

Изменения размеров и формы глазного яблока. *Анофтальм* – безглазие – врожденный порок развития. *Микрофтальм* – врожденное уменьшение размеров глазного яблока. Обусловлено наследственными изменениями, внутриутробным воспалительным процессом, амниотическими тяжами, травмой, колобомой сосудистой оболочки, персистирующим первичным стекловидным телом, ретролентальной фиброплазией. Выраженность уменьшения глазного яблока различна. Она может сочетаться с другими аномалиями глаз. При микрофтальме иногда в толще века находят добавочную полость глазного яблока – кистозный глаз.

Гидрофтальм, или врожденная глаукома. Это порок развития переднего отдела глазного яблока, в результате которого из-за закрытия мезодермальной тканью угла передней камеры нарушается отток внутриглазной жидкости, что приводит к повышению давления в глазу. Наиболее постоянными клиническими симптомами являются увеличение размеров глазного яблока, его роговицы, растяжение склеры, которая приобретает голубой цвет. На роговице появляются отек, разрывы задней пограничной пластинки (десцеметовой оболочки), ее дистрофия. Передняя камера глубокая. Атрофированная радужка приобретает серо-голубой цвет. Зрачок расширен. При офтальмоскопии определяют экскавацию диска зрительного нерва. Если значительно расстроена компенсация внутриглазного давления, появляются светобоязнь, слезотечение, блефароспазм, отек роговицы. Острота зрения понижена в различной степени. Врожденная глаукома может сочетаться с другими патологическими изменениями глаза (аниридия, поликория, катаракта, смещение зрачка) или других систем и органов.

Лечение гидрофтальма офтальмохирургическое. Терапия миотиками, в частности пилокарпином, малоэффективна.

Красное глазное яблоко. Гиперемия глазного яблока может быть вызвана субконъюнктивальной геморрагией, сосудистым невусом конъюнктивы, часто имеет характер конъюнктивальной, перикорнеальной или застойной инъекции. Конъюнктивальная инъекция характеризуется ослаблением гиперемии глазного яблока от периферии к лимбу, она свойственна конъюнктивитам. Перикорнеальная инъекция проявляется ослаблением инъекции от лимба к экватору глазного яблока и может быть как изолированной, так и сочетаться с конъюнктивальной. Перикорнеальная и смешанная инъекции свойственны воспалительным заболеваниям глазного яблока: кератиту, кератомаляции, иридоциклиту, эндофтальмиту и панофтальмиту.

Кератит – воспаление роговой оболочки вследствие общей или местной инфекции, аллергии, нарушения трофики и травмы. Характеризуется блефароспазмом, слезотечением, светобоязнью. Появляются смешанная инъекция, нарушение прозрачности роговицы, иногда васкуляризация ее, изъязвление. Кератиты нередко сопровождаются воспалением конъюнктивы, склеры, радужки и цилиарного тела.

Язва роговицы, помимо явлений раздражения, инфильтрата и дефекта ткани роговицы, часто характеризуется гноем в передней камере. Осложняется иридоциклитом, эндофтальмитом. Может привести к перфорации роговой оболочки.

Лечение кератитов заключается в терапии основного заболевания. Местно закапывают дезинфицирующие растворы (20% раствор сульфацил-натрия, 0,25% раствор левомицетина 6 раз в день), растворы мидриатиков (атропина сульфат последовательно от 0,1% до 1% 4 раза в день), 3% раствор кальция хлорида 4 раза в день, проводят электрофорез кальция хлорида. Иногда, особенно при язвах, приходится прибегать к хирургическому лечению.

Изменение радужки и зрачка. У новорожденных можно обнаружить дефекты зрачка. Разная ширина последнего – анизокория – может быть симптомом церебральных нарушений, результатом травмы глаза. «Некруглый» зрачок бывает результатом колобомы радужки, спаек при иридоциклите. Смещение зрачка – корректопия – часто сочетается с подвывихом хрусталика, врожденной глаукомой. Отсутствие радужки (сплошной зрачок) – аниридия – врожденное состояние, часто сочетающееся со светобоязнью, нередко сопровождающееся гидрофтальмом. Поэтому при аниридии необходимо раннее и неоднократное измерение внутриглазного давления. Множественные зрачки – поликория; пересечение области зрачка нитями радужки – остатками зрачковой мембраны – обычно не требует лечения. Разный цвет радужки правого и левого глаза (гетерохромия) либо разный цвет участков радужки на одном глазу (двухцветная радужка) требует тщательного наблюдения за состоянием глаз в связи с возможным прогрессированием нарушения трофики глаза, появлением увеита и катаракты в первом случае и возможной малигнизацией во втором.

Белый цвет зрачка. У здорового ребенка зрачок имеет черный цвет, что обусловлено прозрачностью глубоких сред глаза, значительным расстоянием до непрозрачной задней стенки. В области зрачка могут быть белые либо желтые полосы, доходящие до границы ресничного края радужки (остатки зрачковой мембраны). Эти волокна иногда достигают больших размеров, полностью закрывая зрачок.

Наиболее часто белый цвет зрачка обусловлен помутнением хрусталика – *катарактой.* Причины: наследственная обусловленность, инфекция (чаще вирусная), токсикоз у матери во время беременности, наследственные обменные нарушения в организме плода – новорожденного, травмы и заболевания оболочек глаза. Диагностируется при обнаружении помутнения за плоскостью радужки. Мелкие помутнения хрусталика являются вариантом нормы и не влияют на зрение. Такие же мелкие помутнения, выявленные у недоношенных, часто бесследно исчезают.

Врожденная катаракта в большинстве случаев не прогрессирует, часто является симптомом других заболеваний (синдромом Лоу, Альпорта, Халлерманна). Необходимо обследование для исключения галактоземии и фенилкетонурии. Лечение катаракты офтальмохирургическое. Его следует применять в раннем возрасте для предупреждения амблиопии (низкое зрение без видимой причины, в данном случае от бездействия глаз). Исход вмешательства во многом зависит от сохранности других элементов органа зрения.

Белый цвет зрачка иногда может быть вызван его окклюзией фибрином, откладывающимся на передней капсуле хрусталика при иридоциклитах.

Особенно важное значение приобретает исследование глаза, когда белый цвет обнаруживают в глубине зрачка. Этот симптом может быть обусловлен ретинобластомой, ретролентальной фиброплазией, гиперпластическим первичным стекловидным телом, отслойкой сетчатки, эндофтальмитом, метастатической офтальмией.

Ретинобластома – злокачественная внутриглазная опухоль. Иногда она бывает врожденной. Наследуется по доминантному типу. В ранней стадии заболевание обнаруживают лишь при офтальмоскопии в виде мутного серого очага. Иногда в глубине зрачка наблюдают желтое свечение (амавротический кошачий глаз). Позднее повышается внутриглазное давление, появляются застойная инъекция, иногда отек роговицы. Когда опухоль достигает больших размеров, она может прорасти стенки глаза и вызвать экзофтальм. Опухоль метастазирует в головной мозг, кости черепа, внутренние органы.

Дифференцировать ретинобластому следует от метастатической офтальмии, ретролентальной фиброплазии, экссудативного ретинита Коатса, увеита, отслойки сетчатки, аномалий развития глазного дна.

Лечение при одностороннем процессе заключается в энуклеации глазного яблока, а при прорастании стенок глаза – в экзентерации орбиты. При ретинобластоме прогноз для жизни весьма серьезен.

Ретролентальная фиброплазия (ретинопатия недоношенных) – поражение сетчатки, зрительного нерва и стекловидного тела, вызванное влиянием кислорода на незрелые ткани глаз недоношенных детей, родившихся с массой менее 1500 г, длительно получавших кислород в закрытых кувезах.

Для острой фазы заболевания характерны изменение числа и калибра сосудов сетчатки, появление кровоизлияний, помутнений в стекловидном теле, отслойки, расслоения и помутнения сетчатки. Для рубцовой фазы характерны очаги по крайней периферии сетчатки, ее серповидная отслойка, вытянутость диска зрительного нерва, фиброз и по-

мутнение стекловидного тела. В рубцовой фазе появляются микрофтальм, уменьшение глубины передней камеры, синехии, нистагм.

Профилактика заболевания – концентрация кислорода в кувезе не должна превышать 25–30 %.

Лечение: назначение дексазона по 0,5 мл под конъюнктиву (курс 10 инъекций) и в виде глазных капель. Изредка возможна некоторая регрессия заболевания, в большинстве случаев зрение резко снижено, вплоть до слепоты.

Отслойка сетчатки у новорожденных встречается как результат травмы или осложнения другого заболевания (вторичная отслойка, вызванная опухолью, воспалением). Появление белого цвета зрачка – результат помутнения межуточного вещества сетчатой оболочки. Для правильной постановки диагноза больной нуждается в тщательном офтальмологическом обследовании.

БОЛЕЗНИ УХА, ГОРЛА, НОСА, ГОРТАНИ У НОВОРОЖДЕННЫХ

Пороки развития наружного носа разнообразны и варьируют от резко выраженных уродств до слабо заметных аномалий (полное или частичное отсутствие наружного носа и носовых ходов, отсутствие собственных костей носа, дефекты лобных отростков верхнечелюстной кости, гуслевидные дефекты дна полости носа, частичное или полное отсутствие крыла носа, раздвоение или полное расщепление носа и носовой перегородки, двустороннее или одностороннее удвоение ноздрей, избыточный рост носа в виде хобота и др.).

Лечение – хирургическое, срок вмешательства определяется индивидуально в зависимости от характера аномалии, степени дефекта ткани и сочетания уродства носа с аномалиями развития соседних участков лицевого скелета.

Дермоидные кисты и свищи спинки носа чаще всего располагаются под кожей у места соединения носовых костей с хрящами. Если киста открывается свищевым ходом на поверхности кожи носа, то в просвете его видны выступающие волосы. Врожденные свищи носа проявляются лишь небольшим углублением на его спинке.

Лечение хирургическое.

Врожденная атрезия хоан – редко встречающийся дефект, обусловленный прерыванием или задержкой развития ткани в хоанальной области. Различают полную и неполную, костную и перепончатую, двустороннюю и одностороннюю атрезию хоан. В ряде случаев асфиксия и смерть новорожденных вызываются нераспознанной двусторонней атрезией хоан. Даже односторонние неполные атрезии последних влияют на дыхание новорожденного ребенка. Диагностировать атрезию хоан можно при помощи зондирования и вливания жидкости в пораженную половину носа. Зонд, введенный в нос, не проходит в носоглотку, а жидкость выливается обратно. Проведение рентгенологического исследования с применением контрастных веществ помогает установить правильный диагноз.

Лечение хирургическое. Если состояние новорожденного становится угрожающим, следует оперировать безотлагательно. При транспортировке ребенка в ЛОР-отделение язык прошивают лигатурой или удерживают от западения языкодержателем.

Ринит – заболевание, которое вызывается респираторно-вирусной инфекцией, позднее присоединяется микробная. Ринит, особенно у преждевременно родившихся детей, нередко протекает тяжело в виде назофарингита с высокой температурой, слизистыми и слизисто-гнойными выделениями из носа, резко затрудненным носовым дыханием. Ребенок становится беспокоен, нарушаются сон, сосание, наблюдается потеря массы тела. Могут присоединяться острый этмоидит, гайморит, отит. При риноскопии определяют гиперемию, отек и набухание слизистой оболочки носа, слизисто-гнойное отделяемое в носовых ходах.

Наряду с общим лечением респираторно-вирусной инфекции местно применяют в носовые ходы интерферон, лизоцим, свежесцеженное материнское молоко, 0,5–1 % раствор эфедрина. При скоплении в носу секрета производят отсасывание резиновым баллончиком.

У новорожденных наблюдается чаще **гнойное воспаление клеток решетчатого лабиринта и верхнечелюстных пазух.** Основной причиной острого этмоидита и гайморита являются ОРВИ с наслоением стафилококковой и другой бактериальной инфекции. Инфицирование пазух происходит контактным и гематогенным (при сепсисе) путем. Заболевание встречается у детей ослабленных, недоношенных.

Начало синуита острое, с лихорадкой, быстро нарастающим токсикозом. В течение первых суток появляются признаки осложнений – отек и гиперемия век у внутреннего угла орбиты, на 2–3-и сутки развиваются тяжелые орбитальные и внутричерепные осложнения, флегмона орбиты, остеомиелит верхней челюсти, острое воспаление среднего уха. Риноскопические признаки (гиперемия, отек слизистой оболочки средней раковины) нерезко выражены, отделяемое может быть скудным. При развитии орбитальной и периостальной симпто-

матики отек и гиперемия слизистой оболочки носа нарастают и появляются выбухание медиальной стенки полости носа и флюктуация.

Лечение комплексное с участием оториноларинголога, педиатра, офтальмолога и невропатолога. Проводится интенсивная противовоспалительная, дезинтоксикационная терапия. В нос вводят сосудосуживающие растворы с последующим отсасыванием гнойного содержимого. Показаны раннее эндоназальное вскрытие клеток решетчатого лабиринта, а также вскрытие и дренирование абсцессов век, флегмоны глазницы и других гнойно-некротических очагов.

Остеомиелит верхней челюсти чаще наблюдается у преждевременно родившихся детей. Характеризуется септическим состоянием ребенка с выраженным токсикозом и эксикозом. Местно определяются резкий отек и припухлость мягких тканей щеки, век и внутреннего угла глазницы, гиперемия кожи. Носовое дыхание резко затруднено, в носовых ходах обильные кровянисто-гнойные выделения. Слизистая оболочка носа резко отечна, гиперемирована, с цианотичным оттенком. Латеральная стенка полости носа резко выбухает по направлению к носовой перегородке. В преддверии носа нередко образуется свищ, из которого выступают кровоточащие грануляции. В области альвеолярного отростка и близлежащей части твердого нёба, а иногда и в области щеки, века, виска образуются свищи, из которых выделяются костные секвестры. Диагноз подтверждается с помощью рентгенографии.

Терапия по принципам лечения сепсиса. Местное (в нос) применение 0,5–1% раствора эфедрина, 0,1% раствора адреналина с последующим отсасыванием гнойного содержимого из носа. Показаны раннее эндоназальное вскрытие решетчатого лабиринта, вскрытие абсцессов и удаление секвестров в области преддверия рта, твердого нёба и щеки. Целесообразно применение УФО и УВЧ. Профилактика состоит в раннем выявлении и лечении ОРВИ и риносинуитов.

Врожденные пороки развития глотки наблюдаются сравнительно редко. Среди них наибольшее значение имеют фибромы на ножке, кисты, гемангиомы, лимфангиомы, дермоиды и тератомы.

Фибромы на ножке обычно исходят из области верхнего полюса небной миндалины. Их выявляют при осмотре зева. *Кисты* также нередко оказываются случайной находкой при осмотре зева, они развиваются из боковых столбов лимфоидной ткани, иногда достигают большой величины и вызывают затруднение глотания и дыхания. *Гемангиомы и лимфангиомы* обнаруживают при осмотре носоглотки, при распространенном росте могут вызывать затруднение дыхания. *Тератомы* наблюдают редко; обычно они висят на ножке, укрепленной на передней, верхней или боковой стенке носоглотки, чаще слева.

Клинически тератома проявляет себя тем, что, выпячиваясь из носоглотки, особенно при плаче, вызывает состояние удушья. В спокойном состоянии опухоль уходит в носоглотку и не видна, но значительно затрудняет носовое дыхание.

Лечение хирургическое по установлении диагноза.

Врожденный стридор характеризуется инспираторным шумом при дыхании. Шум при стридоре постоянный, уменьшается во время сна, усиливается при волнении, крике, кашле. Общее состояние у большинства детей при стридоре остается удовлетворительным, дыхание мало затруднено, сосание не нарушено, голос сохранен.

В основе заболевания лежит аномалия наружного кольца гортани или трахеи, надгортанник мягкий, сложен в трубочку, черпаловидно-надгортанные складки приближены друг к другу и образуют как бы надутые паруса, которые при вдохе присасываются и создают шум. Стридор может быть обусловлен также врожденными кистами или мембранами гортани

Лечения врожденный стридор обычно не требует. По мере роста гортани шум уменьшается уже во втором полугодии жизни ребенка, а к 2–3 годам – исчезает.

Врожденная киста гортани образуется на язычной поверхности надгортанника и может быть опасна в связи с нарушениями дыхания. Если киста невелика, то диагноз затруднен, поэтому в каждом случае нерезко выраженных нарушений дыхания и глотания у новорожденных следует производить прямую ларингоскопию, которая является наиболее достоверным методом диагностики заболеваний гортани в этом возрасте. Небольшие кисты гортани, не вызывающие беспокойства ребенка, не требуют лечения. При больших кистах проводится срочное хирургическое вмешательство.

Аномалии развития уха встречаются сравнительно редко. Различают аномалии наружного, среднего и внутреннего уха. Аномалии ушной раковины делят на две группы: макротия и микротия. *Макротия* характеризуется большими размерами всей ушной раковины или ненормальным увеличением отдельных ее частей, например ушной мочки. Макротия может быть односторонней. *Микротия* – полное отсутствие или недоразвитие ушной раковины, обычно сочетающееся с недоразвитием или отсутствием наружного слухового прохода. Аномалии ушной раковины устраняются хирургическим способом в 4–6-летнем возрасте.

Врожденная атрезия наружного слухового прохода может быть фиброзной и костной. Эта аномалия сопровождается поражением слуха, что связано с наличием препятствия

для проведения звуков. В редких случаях, когда имеется недоразвитие внутреннего уха, слух может совершенно отсутствовать.

Лечение — только хирургическое, заключающееся в создании наружного слухового прохода.

Из приобретенных заболеваний уха наибольшее значение имеют **катаральные и гнойные воспаления среднего уха.** Гнойный отит может возникать в результате анте- и постнатального инфицирования ребенка и нередко является одним из проявлений сепсиса.

Клинические симптомы мало характерны и сводятся к нарушению сна, беспокойству, выталкиванию соска после 2—3 сосательных движений. Повышение температуры отмечается лишь при гнойном отите. Определяется небольшая ригидность затылка. Реакция на надавливание козелка в ряде случаев сопровождается криком.

Диагноз устанавливают на основании отоскопического исследования. Следует учитывать, что барабанная перепонка у новорожденных детей легко краснеет при крике. В связи с тем, что симптомы воспаления среднего уха могут быть сходны с менингитом, в случаях, когда картина неясна, показана люмбальная пункция.

Лечение основного заболевания в случае, если отит является вторичным. При катаральном отите проводится короткий курс (5—7 дней) полусинтетических пенициллинов парентерально. В нос назначают 0,5—1% раствор протаргола в сочетании с сосудосуживающими препаратами. Сухое тепло и УВЧ (2—3 сеанса) на область пораженного уха. Парамеатальная блокада и показания к наложению парацентеза проводятся оториноларингологом.

Глава 9
МЕТОДЫ РЕАНИМАЦИИ И ИНТЕНСИВНОЙ ТЕРАПИИ

Общие принципы интенсивного ухода и наблюдения за новорожденными, нуждающимися в реанимационной помощи. Основой интенсивного наблюдения и ухода являются учет объема и состава полученной и выделенной жидкости, регулярный контроль за состоянием больного, четкая документальная фиксация во времени последовательности и характера проведенных лечебных мероприятий. Обязательны меры, предотвращающие присоединение вторичной инфекции.

Учет поступления и потерь состоит в том, что медицинский персонал четко фиксирует во времени объем и состав препаратов, полученных больным парентерально (внутривенно, внутримышечно и т. п.), количество и характер питания. Одновременно учитывают диурез, патологические потери из желудочно-кишечного тракта (срыгивания, рвоты, жидкий стул).

Учет диуреза и сбор мочи у новорожденных представляют определенные трудности. Для этих целей в практической работе в зависимости от тяжести состояния больного и лечебных задач может быть использован один из трех способов: постоянная катетеризация мочевого пузыря, наружный мочеприемник и метод взвешивания пеленок. Постоянная катетеризация мочевого пузыря показана при реанимации, когда требуется учет часового (минутного) диуреза: активная инфузионная терапия на фоне артериальной гипотензии, дифференциальная диагностика функциональной и органической почечной недостаточности, детоксикация методом форсированного диуреза. Катетеризация должна продолжаться не более суток и проводиться в условиях строжайшего соблюдения асептики. Перед удалением катетера мочевой пузырь обязательно промывают раствором фурацилина (1 : 1000). В тех случаях, когда необходим учет диуреза за короткий промежуток времени с одновременным сбором мочи для клинического анализа или биохимического исследования, используют промышленные пластиковые или самодельные мочеприемники. Если необходима только оценка величины суточного диуреза, то наиболее часто применяют метод взвешивания пеленок. Каждую пеленку взвешивают дважды: до и после мочеиспускания больного. Разница в массе влажной и сухой пеленок дает ориентировочную величину диуреза. Этим же способом определяют потери с калом и с рвотными массами. Однако если у больного имеют место повторные рвоты, то во избежание аспирации рвотных масс и для их точного учета новорожденному проводят регулярное (каждые 3—4 ч) зондирование желудка с отсасыванием его содержимого.

Сведения об объеме и характере полученной больным жидкости и данные о диурезе и экстраренальных потерях сопоставляют друг с другом. Продолжительность контрольного промежутка времени зависит от характера проводимой терапии. В периоде реанимации этот интервал составляет 5—15 мин, в ближайшем постреанимационном периоде — от 30 мин до 2—3 ч, в течение интенсивной терапии — 6—12 ч. В конце каждого интервала наблюдения осуществляют клинический и, при необходимости, функционально-биохимический контроль.

Клинический и функциональный контроль за состоянием больного осуществляют посредством физикального, мониторного и лабораторного наблюдения. При физикальном

осмотре прежде всего обращают внимание на состояние дыхательной (частота и ритм дыхания, участие вспомогательной мускулатуры в дыхании, данные аускультации легких) и сердечно-сосудистой (частота сердцебиений, уровень артериального давления) систем, характер кожных покровов (распространенность цианоза, реакция на оксигенотерапию, бледность, мраморность, пастозность и отек подкожного жирового слоя, сухость слизистых оболочек), неврологический статус (выраженность рефлексов новорожденного, состояние мышечного тонуса, характер и распространенность судорог). Мониторное наблюдение за новорожденными обычно необходимо при ведении больного в постреанимационном периоде либо на протяжении интенсивной терапии. Непрерывно контролируют в первую очередь температуру тела ребенка, частоту дыхания и пульса. Реже, если есть возможность, графически или визуально оценивают ЭКГ и пневмограмму. Мониторный контроль за артериальным давлением у новорожденных крайне затруднен, так как до настоящего времени не существует доступных для практического использования неинвазивных методов его оценки. В крайне редких случаях при длительно продолжающейся реанимации применяют прямое измерение артериального давления с помощью катетеризации лучевой артерии.

В конце каждого контрольного промежутка времени новорожденного ребенка обязательно взвешивают. Динамика массы тела за короткий временной интервал (6–8 ч) в сопоставлении с балансом поступления и выведения и с лабораторными данными дает возможность ранней диагностики дегидратации либо водной перегрузки.

Лабораторный контроль за состоянием новорожденных детей, нуждающихся в реанимации и интенсивной терапии, делится на обязательный и специальный. Обязательный комплекс лабораторных исследований включает оценку состояния водно-электролитного обмена, КОС крови, уровня глюкозы и билирубина ее сыворотки. В него также входят клинический анализ крови, определение сахара и относительной плотности мочи, бактериологический контроль. Примером подобного рода обследования может быть схема, используемая в Ленинградском городском центре реанимации новорожденных (табл. 37). При появлении признаков печеночной или почечной недостаточности, геморрагического синдрома проводят экстренное дополнительное или специальное лабораторное обследование, позволяющее уточнить генез патологического синдрома и степень поражения различных органов.

Документация должна отражать сведения о количестве и качестве полученной больным жидкости, питании, патологических потерях. Там же отмечают результаты мониторного обследования в тот же промежуток времени, и медсестра фиксирует выполненные назначения. Подобная реанимационная карта, или карта интенсивной терапии, представлена в табл. 38.

Профилактика наслоения вторичной инфекции при реанимации и интенсивной терапии, помимо обычных для отделений новорожденных противоэпидемических мероприятий и обработки кожи, пуповинного остатка и пупочной ранки, включает уход за системой внутривенных вливаний, дыхательной аппаратурой и инструментами.

Все внутривенные инфузии проводят, строго соблюдая правила асептики. Аппарат внутривенного капельного вливания меняют каждые 12 ч, переливания крови, плазмы, коллоидных кровезаменителей осуществляют через отдельные системы одноразового пользования. Если есть возможность, применяют аппараты для внутривенных инфузий с антибактериальными микрофильтрами.

Вторичная инфекция в виде эндобронхита и бактериальных пневмоний – одно из наиболее частых осложнений дыхательной реанимации. Предотвратить ее можно, если для отсасывания слизи и мокроты из носоглотки и трахеи применять катетеры разового пользования. Это положение касается также интубационных трубок. Если подобных трубок нет, то используют стерильные пластиковые или резиновые. Стерилизацию осуществляют при помощи замачивания на 20 мин в 0,2 % растворе диоцида. После каждого больного стерилизации подлежит также дыхательная аппаратура: маски, патрубки, тройники, соединительные трубки, респиратор. Все съемные части стерилизуют при помощи замачивания в антисептике (0,2 % раствор диоцида).

Интенсивные наблюдения и уход эффективны только тогда, когда они сочетаются со «стандартными» реанимационными приемами и методами лечения. К ним относятся методы дыхательной реанимации и регуляции температуры тела ребенка, мероприятия по восстановлению и поддержанию кровообращения, инфузионная терапия и экстракорпоральная детоксикация.

Методы дыхательной реанимации. Выбор метода дыхательной реанимации зависит от вида дыхательной недостаточности, которую в зависимости от ее генеза делят на вентиляционную, шунтодиффузионную и смешанную.

Острая вентиляционная недостаточность у новорожденных может быть обусловлена двумя основными группами причин: гиповентиляцией из-за угнетения дыхательного центра и из-за нарушения проходимости трахеобронхиального дерева. Угнетения дыхательного центра чаще всего встречается в первые минуты после рождения ребенка либо как следствие медикаментозной депрессии препаратами, используемыми для обезболивания родов (барбитураты, опиаты), либо как проявление асфиксии. Низкая активность дыхательного центра в первые дни жизни может также быть причиной периодических апноэ

Таблица 37

Схема обязательного лабораторного контроля при реанимации и интенсивной терапии новорожденных

Лабораторный показатель	Число исследований				
	Реанимация	Первые 6 ч	7–24 ч	2–3-е сутки	4–7-е сутки
Гематокритное число	1	1	2	1	1
Эритроциты, гемоглобин	1	1	2	1	1
Осмолярность плазмы	–	1	1	1	1
Натрий, Калий, Хлор плазмы	1	1	1	1	1
Общий белок плазмы	1	1	1	–	1
Кальций, Магний плазмы	Желательно	1	1	1	1
Глюкоза крови	1	1	Каждые 12 ч		
Мочевина крови	1	–	1	–	1
КОС крови	1	2	Каждые 8–12 ч		

Примечание. Знак «–» означает, что исследование не производят.

Таблица 38

Карта интенсивного наблюдения за новорожденным (фрагмент на 12 ч)

Ф. И. ____________ *№ и. б.* ____________ *Возраст* ____________ *Дата* ____________

Часы	Отношение частоты пульса к частоте дыхания	Отношение температуры к ЦВД*	Артериальное давление	Внутривенные введения	Диета	Диурез, стул	Патологические потери	Масса тела	Манипуляции
12									
13									
14									
15									
16									
18									
Итого с 12 до 18									
19									
20									
21									
22									
23									
24									
Итого с 19 до 24 ч									
Всего за сутки									

Подпись медсестры ____________ Подпись врача ____________

* ЦВД – центральное венозное давление.

у глубоко недоношенных детей. Аспирация мекония, околоплодных вод, грудного молока вызывает нарушение проходимости дыхательных путей с последующей гиповентиляцией. При пороках развития желудочно-кишечного тракта аналогичные расстройства связаны с аспирацией слюны или застойного желудочного содержимого, при бактериальных пневмониях и эндобронхитах – со скоплением мокроты и слизи.

Клинически вентиляционная дыхательная недостаточность характеризуется одышкой – свыше 60 дыханий в минуту. Дыхание поверхностное либо с четкими признаками нарушения его механики, проявляющимися участием в акте вдоха вспомогательной дыхательной мускулатуры – межреберной, шейной с наличием кивательных движений головы. Над легкими при аускультации отмечают ослабленное дыхание – прежде всего вдох, иногда выслушивается большое количество сухих и среднекалиберных влажных хрипов. Окончательный диагноз возможен лишь после применения функциональных методов обследования. В повседневной практике наиболее доступным абсолютным функциональным подтверждением гиповентиляции служит повышение парциального давления углекислоты (P_{CO_2}) в артериальной или артериализированной капиллярной крови свыше 5,5 кПа.

Соответственно патогенезу лечение острой вентиляционной недостаточности прежде всего состоит в освобождении и поддержании проходимости дыхательных путей, реже используют дыхательные аналептики.

Острая шунтодиффузионная дыхательная недостаточность возникает при нарушении проницаемости альвеолярно-капиллярной мембраны и при неадекватном соотношении вентиляции и кровотока в легких. У новорожденных главными причинами расстройств диффузии через альвеолярно-капиллярную мембрану являются гиалиновые мембраны, отечно-геморрагический синдром и вирусные пневмонии. Изменение соотношения вентиляция – кровоток приводит к дыхательной недостаточности как при снижении (долевые ателектазы и микроателектазы на фоне сохраненного кровотока при сурфактантдефицитных состояниях), так и при увеличении (веноартериальное или функциональное шунтирование в малом круге при легочной гипертензии и через анатомически незакрытые фетальные шунты).

Клинически шунтодиффузионная дыхательная недостаточность проявляется признаками гипоксемии: цианозом, одышкой, тахикардией, угнетением ЦНС. Выраженность цианоза (от периорального до разлитого) тем больше, чем тяжелее дыхательная недостаточность. Наличие шунтодиффузионной дыхательной недостаточности лабораторно подтверждается уменьшением парциального давления кислорода в артериальной или артериализированной капиллярной крови (Pa_{O_2}) ниже 6,5 кПа. Исследование реакции больного на пребывание в среде, содержащей 100 % кислорода, позволяет дифференцировать диффузионные нарушения и функциональное шунтирование от анатомических шунтов. При анатомическом шунтировании оксигенотерапия неэффективна, при функциональном шунте ее эффективность проявляется после применения сосудорасширяющих препаратов, при расстройствах диффузии гипоксемия уменьшается.

Патогенетическое лечение шунтодиффузионной недостаточности включает оксигенотерапию в различных модификациях и фармакологическую регуляцию кровообращения в малом круге.

Смешанная дыхательная недостаточность обычно соответствует тяжелым степеням дыхательных расстройств. Типичным примером является асфиксия новорожденных. Помимо уже перечисленных мероприятий, смешанная дыхательная недостаточность, как правило, является показанием к искусственной вентиляции легких.

Таким образом, методы дыхательной реанимации включают в себя: санацию верхних дыхательных путей и поддержание их свободной проходимости, применение дыхательных аналептиков, оксигенотерапию, фармакологическую регуляцию кровообращения в малом круге и искусственную вентиляцию легких.

Методы санации и поддержания свободной проходимости дыхательных путей. Основная цель применения методов санации дыхательных путей состоит в освобождении от слюны, слизи, аспирированных масс изо рта и глотки, либо трахеобронхиального дерева. Для очистки и поддержания свободной проходимости ротовой полости используют отсасывание из нее слизи, введение воздуховода. Трахеобронхиальное дерево санируют с помощью однократной оротрахеальной интубации, продленной назотрахеальной интубации или бронхоскопии. Во всех этих случаях проводят или отсасывание слизи из трахеи и бронхов, или их промывание.

Во время санации верхних дыхательных путей необходимо учитывать их повышенную ранимость у новорожденных и склонность к отеку. При сужении трахеи или крупных бронхов на 1 мм сопротивление дыханию увеличивается на 75 %. С учетом этих факторов у новорожденных отсасывание слизи следует проводить стерильными мягкими, но эластичными катетерами разового пользования. Необходим тщательный контроль за проходимостью дыхательных путей как во время интубации трахеи, так и после удаления интубационной трубки.

Эффективность всех мероприятий по поддержанию свободной проходимости верхних дыхательных путей оценивают по ликвидации признаков вентиляционной недостаточности. У больного уменьшается одышка, нормализуется соотношение и продолжительность фаз

вдоха и выдоха. Вспомогательная мускулатура перестает участвовать во вдохе, исчезают сухие и влажные хрипы в легких. Нормализуется парциальное давление углекислоты в крови.

Очистка рта и глотки показана как первичное мероприятие при асфиксии новорожденных, любой сердечно-легочной реанимации. Ее используют при лечении аспирации околоплодных вод, грудного молока, желудочного содержимого. При пороках развития челюстно-лицевой области, атрезии пищевода в предоперационном периоде отсасывание слюны и слизи из ротовой полости проводят каждые 10–15 мин.

Методика очистки полости рта и глотки зависит от условий, в которых ее проводят. Может быть применен один из трех методов: механическая очистка с помощью спринцевальной груши с насаженным на нее катетером, использование электроотсоса и отсасывание при прямой ларингоскопии. Катетер для отсасывания должен иметь диаметр 3–4 мм и боковое отверстие на расстоянии 3–5 мм от конца (во избежание присасывания к слизистой оболочке). Для отсасывания используют отрицательное давление 30,5 кПа, глубина введения катетера не больше 5 см. Прямую ларингоскопию проводят без анестезии.

Осложнения: соскальзывание катетера в пищевод при недостаточно прочной его фиксации на груше, повреждение язычка, дужек вследствие чрезмерного разрежения при отсасывании.

Применение воздуховода показано при пороках развития челюстно-лицевой области (атрезия хоан), при коматозных состояниях у детей с родовой травмой.

У новорожденных используют специальный воздуховод, который вводят в ротовую полость изогнутой стороной к языку. Когда воздуховод достигает задней стенки глотки, его разворачивают на 180°, и он прижимает корень языка и надгортанник. Во избежание асфиксии из-за смещения воздуховода надо тщательно следить за его положением.

Интубация трахеи показана для лечения тяжелых степеней асфиксии новорожденных; при любой сердечно-легочной реанимации, если необходима ИВЛ продолжительностью более 5 мин; как предварительное условие для санации трахеобронхиального дерева при аспирационных и бактериальных пневмониях с тяжелой вентиляционной дыхательной недостаточностью; как мероприятие первой помощи при аспирации околоплодных вод, грудного молока, желудочного содержимого. Во всех этих случаях целесообразна оротрахеальная интубация.

Назотрахеальная интубация показана при необходимости дыхательной реанимации продолжительностью более 4–6 ч, т. е. у новорожденных с черепно-спинальной родовой травмой, если утрачены глотательный и кашлевой рефлексы; при дыхательной недостаточности, когда требуются повторные (каждые 8–12 ч) санации трахеобронхиального дерева или продолжительная ИВЛ; при врожденных пороках сердца с декомпенсацией кровообращения; при атрезии пищевода у недоношенных детей.

Диаметр и длина эндотрахеальных трубок зависят от степени недоношенности ребенка (табл. 39). Трахею интубируют после того, как очищены рот и глотка. Если есть возможность, перед интубацией проводят гипервентиляцию в течение 1 мин при помощи дыхательного мешка и маски. Ребенка укладывают спиной на ровную поверхность. Голову его запрокидывают назад, для чего под плечи подкладывают свернутую пеленку или полотенце. В правый угол рта вводят ларингоскоп. Его клинок затем продвигают к средней линии и вперед. Если клинок изогнут, его подводят под основание надгортанника и отжимают в вентральную сторону корень языка; при этом открывается голосовая щель. Если клинок прямой, то его продвигают к задней стенке гортани, отжимают надгортанник к корню языка и получают доступ к голосовой щели. На глубину 1–1,5 см ниже голосовых складок вводят эндотрахеальную трубку. Ее наружный диаметр должен быть на 1 мм у́же голосовой щели. Сразу после интубации начинают искусственное дыхание и одновременно выслушивают легкие. Если дыхание не прослушивается, то, значит, трубка находится вне трахеи и необходима повторная интубация. Если дыхание прослушивается только над правым легким, то трубка введена глубоко и расположена в правом главном бронхе. В этом случае ее надо подтянуть вверх до тех пор, пока дыхание не будет одинаковым слева и справа. Равномерное проведение дыхания над всей поверхностью легких — признак правильного расположения эндотрахеальной трубки. При наличии этого признака ее можно фиксировать, проводить санацию трахеобронхиального дерева и ИВЛ.

При *назотрахеальной интубации* для осмотра голосовой щели используют те же приемы, отличается лишь методика введения трубки. Ее проводят через нижний носо-

Таблица 39

Диаметр (в мм) эндотрахеальных трубок для новорожденных

Масса тела новорожденного, г	Интубация	
	оротрахеальная	назотрахеальная
До 1000	2	2
1001–2000	2,5	2,5
2001–3000	3	2,5
Свыше 3000	3,5	3

вой ход. Для этого после введения на глубине 3–4 мм от крыла носа внутренний конец трубки поворачивают вентрально и продвигают вперед, пока он не покажется в глотке. Здесь под контролем ларингоскопа его захватывают пинцетом, введенным через рот, подводят к голосовой щели и проталкивают за нее на 1–1,5 см.

Уход за эндотрахеальной трубкой направлен на профилактику осложнений, связанных с ее перегибом или смещением, с полной или частичной обтурацией слизью, с возможным инфицированием. Необходим регулярный контроль за положением и проходимостью этой трубки, требуется тщательное соблюдение асептики при работе с ней. Для того чтобы не было обтурации слизью, следует увлажнять атмосферу, в которой находится больной. При продленной назотрахеальной интубации каждые 30–60 мин в эндотрахеальную трубку закапывают по 2–3 капли стерильного 5% раствора глицерина в изотоническом растворе натрия хлорида. По показаниям в эту смесь добавляют антибиотики, муколитические препараты. Каждые 2–3 ч отсасывают слизь из трахеи, но катетер при этом вводят не глубже, чем на 1–1,5 см от внутреннего конца эндотрахеальной трубки.

Опасности и осложнения эндотрахеальной интубации встречаются уже при прямой ларингоскопии. В течение этой манипуляции возможны гипоксия, брадиаритмия, травматические повреждения небных дужек. Гипоксия и брадикардия обычно являются результатом затянувшейся и травматичной интубации. При их возникновении надо прекратить ларингоскопию и начать вентиляцию легких 100% кислородом с помощью дыхательного мешка и маски. Если через 1,5–2 мин брадикардия не исчезает, больному внутривенно или в мышцы дна полости рта вводят 0,1% раствор атропина сульфата (0,05 мл). Большая группа осложнений связана с дефектами ухода за эндотрахеальной трубкой. Ненадежная фиксация ее приводит к смещению и перегибу, плохой контроль за ее проходимостью – к частичной или полной обтурации. Смещение трубки чревато несвоевременной экстубацией с последующей гипоксией либо верхнедолевым правосторонним или тотальным левосторонним ателектазом. Перегиб трубки обычно происходит у края альвеолярного отростка челюсти или над корнем языка. Так же как и закупорка трубки, он сопровождается внезапной гипоксией, а при сохранившихся у ребенка активных дыхательных движениях результатом повышенного сопротивления выдоху может быть разрыв бронхиол с возникновением эмфиземы средостения и пневмоторакса. Перегиб эндотрахеальной трубки устраняют, изменив ее положение или положение головы больного. При закупорке трубки необходима переинтубация, а признаки гипоксии и сердечной тампонады при медиастинальной эмфиземе являются показанием к нагрудинной медиастинотомии. К специфичным осложнениям длительной назотрахеальной интубации относят гнойно-обструктивный эндобронхит, возникающий чаще всего со 2-й недели лечения. Терапия эндобронхита включает назначение антибиотиков, активной аэрозольной терапии с муколитическими и антибактериальными препаратами, повторных санаций трахеи и бронхов.

Бронхоскопия – редко используемый у новорожденных метод восстановления проходимости верхних дыхательных путей. Единственным абсолютным показанием к лечебной бронхоскопии в этом возрасте является неэффективность консервативной терапии и повторных санаций трахеи через эндотрахеальную трубку при ателектазах, аспирации.

Бронхоскопию у новорожденных всегда проводят под общим обезболиванием с использованием дыхательного бронхоскопа Фриделя. Применяют трубки диаметром 3,5 и 3 мм. Обязательна премедикация парасимпатолитическими средствами. Обычно отдают предпочтение атропину, который назначают внутримышечно или внутривенно за 5–15 мин до наркоза. Анестезия кетамином (кеталаром) (5 мг/кг внутримышечно) или фторотаном, выключение дыхания миорелаксантами короткого действия (0,5% раствор дитилина – 1 мл). Техника введения бронхоскопа такая же, как оротрахеальной интубации. Осматривают трахею, главные и долевые бронхи и проводят целенаправленное промывание трахеобронхиального дерева, контролируя эффект визуально. Бронхоскоп удаляют только после восстановления у больного адекватного самостоятельного дыхания.

Осложнения бронхоскопии заключаются в травматизации слизистой оболочки дыхательных путей.

Санация трахеобронхиального дерева через эндотрахеальную трубку показана в тех случаях, когда нужна интубация трахеи. Чаще она сводится только к отсасыванию слизи и аспирированных масс из верхних дыхательных путей. При вязкой, гнойной мокроте с фибринными пленками у больных с бактериальной пневмонией и эндобронхитом, при массивной аспирации молоком или желудочным содержимым, при долевых и тотальных ателектазах отсасывание сочетают с промыванием трахеобронхиального дерева.

Для санации используют электроотсос, отсасывание осуществляют с помощью стерильного полихлорвинилового или резинового катетера, имеющего на конце два отверстия. Наружный диаметр катетера не должен превышать $^2/_3$ внутреннего диаметра эндотрахеальной трубки. Чтобы не было гипоксии, продолжительность однократного отсасывания должна быть не больше 20 с. Для промывания верхних дыхательных путей берут 1–2 мл/кг изотонического раствора натрия хлорида или 2% раствора натрия гидрокар-

боната, в которые добавляют антибиотики (в концентрации 10000–20000 ЕД в 1 мл), муколитические вещества (трипсин, ацетилцистеин, дезоксирибонуклеаза). Раствор заливают в эндотрахеальную трубку и после того, как больной 1–2 раза вдохнет, отсасывают содержимое из трахеи. Одновременно ребенку делают вибрационный и перкуторный массаж грудной клетки.

Осложнения: гипоксия при продолжительном введении отсосного катетера в эндотрахеальную трубку либо при неправильном выборе соотношений в диаметрах катетера и трубки.

Применение дыхательных аналептиков. Применение дыхательных аналептиков в реанимации новорожденных показано в трех ситуациях: при депрессии дыхательного центра новорожденного препаратами, используемыми для обезболивания родов; легкой и средней тяжести асфиксии плода и новорожденного; вторичном апноэ у недоношенных детей продолжительностью более 20 с.

Гиповентиляцию у новорожденного чаще всего вызывают барбитураты, этиловый эфир, промедол, омнопон, используемые для обезболивания родов или операции кесарева сечения у матери. Для стимуляции дыхания у ребенка в этих случаях применяют бемегрид либо аналептическую смесь А. Н. Кудрина. 1 мл этой смеси содержит 0,01 г кофеина-бензоата натрия, 0,01 г коразола, по 0,00005 г стрихнина и пикротоксина. Смесь в дозе 0,5–2 мл вводят однократно в сосуды пуповины в первые минуты после рождения ребенка на фоне обязательной санации полости рта.

Дыхательные аналептики не относятся к разряду мероприятий первой помощи при асфиксии. Их назначают только после того, как закончат очистку верхних дыхательных путей, начнут оксигенотерапию и при показаниях ИВЛ. Препаратами выбора в этих случаях являются этимизол (1,5 % раствор 0,1 мл/кг) и кофеин-бензоат натрия (10 % раствор 0,1 мл). Сначала их вводят в пупочную вену, а затем назначают подкожно каждые 12 ч в течение 2–3 сут. Если есть возможность, предпочтение следует отдавать этимизолу, так как он, стимулируя активность гипоталамо-гипофизарно-адреналовой системы, улучшает адаптацию к внеутробной жизни и увеличивает содержание легочного сурфактанта.

Кофеин-бензоат натрия, так же как и другие ксантины (теофиллин, эуфиллин), более эффективен при продленных вторичных апноэ у недоношенных детей. Ксантины в разовой дозе 2 мг (2–3 раза в сутки) сокращают продолжительность апноэ и удлиняют межприступный период. Курс лечения составляет 8–14 сут.

Осложнения при использовании дыхательных аналептиков возникают при их несвоевременном применении или передозировке. Назначение аналептиков до проведения первичных реанимационных мероприятий может привести к углублению депрессии дыхательного центра с одновременным увеличением потребности в кислороде. Передозировка препаратов этой группы сопровождается появлением тахикардии, рвот, судорог.

Методы оксигенотерапии. Оксигенотерапия – непременный компонент реанимации и интенсивной терапии новорожденных. Показаниями для нее являются шунтодиффузионная и смешанная дыхательная недостаточность и различные виды гипоксий (циркуляторная, тканевая) любого генеза. Методы оксигенотерапии делят на три группы: увеличение концентрации кислорода при нормальном атмосферном давлении, создание постоянного положительного давления в дыхательных путях, гипербарическая оксигенация. При различии механизмов действия этих методов их объединяют высокая терапевтическая эффективность, необходимость увлажнения вдыхаемых газов, возможность развития токсического действия кислорода.

Увлажнение воздушно-кислородной смеси необходимо для сокращения теплопотерь и перспирации при дыхании и, самое главное, для уменьшения повреждающего влияния кислорода на легкие. При 80–100 % увлажнении период безопасного применения высоких концентраций кислорода удлиняется в 3–4 раза по сравнению с таковым при ингаляции сухой газовой смеси. Выбор метода увлажнения определяется условиями, в которых проводят лечение.

В условиях специализированного отделения реанимации и интенсивной терапии может быть использован микроклимат в кувезе или аэрозольно-эжекционной водно-кислородной смеси. Аэрозоль создают с помощью эжекционного увлажнителя в детской кислородной палатке (ДКП-1), аэрозольных аппаратах, ультразвукового увлажнителя. Водно-кислородную смесь распыляют под колпак ДКП-1 или в любой другой аналог кислородной палатки. Для увлажнения используют растворы лекарственных веществ, приготовленные на основе 0,85 % раствора натрия хлорида или 2 % раствора натрия гидрокарбоната. В лекарственную смесь включают глицерин (5–10 % раствор), обеспечивающий мелкодисперсный характер аэрозоля и его сурфактантсохраняющее действие. Кроме того, она может содержать антибиотики, муколитические и бронхорасширяющие препараты. При расчете доз этих лекарственных веществ на одно распыление для новорожденных необходимо возрастную одноразовую дозу умножить на 5, т. е. на величину потерь в аэрозоле.

Если нет возможности создать аэрозольную водно-кислородную смесь, то применяют увлажнение с помощью банки Боброва. Банку Боброва с водой (столб не менее 15 см) и двумя опущенными в нее стеклянными трубками (с отводящей и приводящей резиновыми трубками) помещают на расстоянии не более 1 м от лица больного. При потоке кислорода

со скоростью 3–5 л/мин и температуре воды 24–25 °С увлажнение вдыхаемого газа достаточно, чтобы снизить вероятность повреждения легких.

Осложнения увлажнения при оксигенотерапии могут быть результатом как избытка, так и недостатка последнего. Избыточное увлажнение наиболее типично для применения ультразвуковых ингаляторов и кувезов. Они позволяют создать 100 % относительную влажность вдыхаемой газовой смеси, что полностью блокирует испарение воды и теплопотерю через дыхательные пути. Это вызывает перегрев ребенка, и уже на втором часу пребывания в такой атмосфере у него развивается гипертермия, которая ликвидируется после снижения влажности и назначения жаропонижающих препаратов. Ингаляция более 4 г воды в 1 мин, которая достигается при чрезмерном ультразвуковом увлажнении, может быть причиной водной перегрузки и отека легких.

В противоположность этому недостаточное увлажнение вдыхаемой газовой смеси способствует проявлению токсических эффектов кислорода.

Токсическое влияние тем более вероятно, чем меньше масса тела и возраст ребенка, больше концентрация кислорода в газовой смеси и более продолжительна оксигенотерапия. В первые дни жизни доношенным и недоношенным детям 100 % кислород показан лишь как компонент реанимационных мероприятий при их продолжительности не более 30 мин. 80 % смесь кислорода при 100 % увлажнении безопасна при ингаляции не дольше 2–3 ч, 60 % смесь кислорода – 6–10 ч. При более длительной оксигенотерапии токсических повреждений можно избежать при 30–40 % концентрации кислорода. Отрицательный эффект высоких концентраций кислорода у новорожденных в первую очередь проявляется в ткани легких и сетчатке глаза.

Бронхолегочная дисплазия – заболевание, возникновение которого связывают с повреждающим действием гипероксидных газовых смесей на паренхиму легких и сосуды малого круга кровообращения. Значительную роль в патогенезе бронхолегочной дисплазии играют морфологическая незрелость легочной ткани у недоношенных, гиалиновые мембраны, длительное использование газовых смесей с содержанием кислорода 60 % и более, особенно в сочетании с дыханием под постоянным положительным давлением. В своем развитии заболевание проходит несколько стадий: первоначальный сосудистый спазм и легочную гипертензию с некрозом эндотелиальных клеток и отеком легких; очаговый интерстициальный фиброз и метаплазию альвеолярного эпителия; распространенный фиброз с очаговой деструктивной эмфиземой легких и вторичной хронической легочной гипертензией. Заподозрить бронхолегочную дисплазию позволяет появление со второй недели оксигенотерапии «привязанности» ребенка к высоким концентрациям кислорода. На этом фоне сохраняется одышка при скудных физикальных изменениях, выявляемых при исследовании органов грудной клетки. Окончательный диагноз ставят на основании рентгенологических данных. На рентгенограммах органов грудной клетки «вуаль» и помутнение легочных полей с размытыми контурами сердца, характерные для ранних стадий заболевания, в позднем периоде сменяются тяжистостью и кистозными изменениями обоих легких. Бронхолегочную дисплазию легче предотвратить, чем лечить. При оксигенотерапии, помимо адекватного увлажнения, необходимо употреблять ту наименьшую концентрацию кислорода, которая дает отчетливый клинический эффект. При возможности не менее одного раза в сутки следует проводить контроль артериализированной крови. Если выбор условий оксигенотерапии правильный, P_{O_2} крови не превышает 13 кПа.

Повреждение легочной ткани удается уменьшить, если с первого дня применение кислорода сочетать с назначением витамина Е (50 мг внутримышечно 1 раз в сутки) и теофиллина (эуфиллина – 2 мг/кг внутримышечно каждые 8 ч в первые трое суток, затем каждые 12 ч до окончания постоянной оксигенотерапии).

Ретролентальная фиброплазия – второе специфичное для новорожденных осложнение, вызываемое высокой концентрацией кислорода во вдыхаемой газовой смеси (см. гл. 8, раздел «Заболевания глаз у новорожденных»).

Несмотря на серьезный характер осложнений оксигенотерапии, при ее правильном проведении риск их возникновения невелик. Положительное действие кислорода всегда превосходит его отрицательное влияние. Ликвидация гипоксемии проявляется исчезновением одышки, тахикардии и уменьшением распространенности цианоза. Однако у новорожденных из-за физиологической централизации кровообращения, высоких показателей гематокрита и содержания гемоглобина в крови эти симптомы малоинформативны. Окончательное заключение об эффективности кислородотерапии позволяют сделать исследования P_{O_2} артериальной или артериализированной крови.

В каждом конкретном случае подбирают такой метод оксигенотерапии, при котором на фоне наименьшей концентрации кислорода во вдыхаемой газовой смеси удается поддержать P_{O_2} в пределах 8–10 кПа.

Методы оксигенотерапии при нормальном атмосферном давлении отличаются друг от друга максимальной концентрацией кислорода, которой удается достичь с их помощью в дыхательных путях больного. Приводим максимальную концентрацию (в %) кислорода, получаемого больным при различных способах ингаляции (подача 100 % кислорода):

Способ ингаляции	Максимальная концентрация в дыхательных путях при подаче 100 % кислорода, %
Ингаляция через «воронку»	25–35
Носоглоточный катетер или «усы»	40
Ротоносовая маска	65
Детская кислородная палатка	80
Кувез	80
Ингаляция через эндотрахеальную трубку	100

Менять концентрацию кислорода во вдыхаемой смеси можно не только за счет перехода от одного способа ингаляции к другому, но и посредством изменения состава газового потока, подаваемого больному, с помощью эжектора обеспечивают дополнительное поступление воздуха в кислородный поток, идущий от газового дозиметра. Современные эжекторы, смонтированные в дозиметрах к ДКП-1 или к наркозным и дыхательным аппаратам, позволяют создать смеси с 45 %, 60 % и 80 % концентрациями кислорода.

Выбор способа ингаляции зависит не только от условий, в которых проводят лечение, но и от того, какую концентрацию кислорода необходимо получить. Асфиксия, любая сердечно-легочная реанимация, синдром угнетения дыхания, отечно-геморрагический синдром требуют 100 % кислорода в первые 30 мин от начала лечения. Ближайший постреанимационный период, тяжелая шунтодиффузионная дыхательная недостаточность при аспирационных, вирусных пневмониях в течение 4–6 ч являются показаниями для ингаляции 60–80 % кислорода с последующим переходом на 40–60 % кислород, а при адекватной оксигенации – через 8 ч на 30–45 % кислород. При острых токсикозах, недостаточности кровообращения различного генеза, в ближайшем послеоперационном периоде применяют 30–45 % кислород.

При ингаляции кислорода необходимо учитывать ряд методических особенностей. При всех способах оксигенотерапии обязательно увлажнение. За исключением особых показаний (трахеоэндобронхиты, наркоз во время операций, микроклимат в кувезе), воздушно-кислородную смесь специально подогревать не требуется. Скорость потока кислорода при ингаляции должна колебаться в пределах 2–3 л/мин. При оксигенотерапии в замкнутых объемах (кислородная палатка, кувез) его величина должна быть больше и соответствовать утроенной минутной вентиляции у больного (4–5 л/мин). Это предупреждает чрезмерное скопление углекислоты в окружающей ребенка атмосфере. При использовании носовых и носоглоточных катетеров их следует смазывать глицерином для уменьшения раздражения слизистой оболочки дыхательных путей. Носоглоточный катетер вводят через нижний носовой ход на глубину, равную расстоянию между крылом носа и козелком уха. В этом случае он располагается на 1 см ниже язычка. Более высокое его расположение ведет к снижению напряжения кислорода во вдыхаемом воздухе, а более низкое – к аэрофагии и перерастяжению желудка. При ингаляции через эндотрахеальную трубку, помимо увлажнения газовой смеси, в трахею дополнительно закапывают каждые 30–60 мин по 2–3 капли стерильного раствора натрия хлорида (0,85 %) или натрия гидрокарбоната (2 %). В реанимации и интенсивной терапии никогда не применяют сеансы оксигенотерапии, а используют непрерывную ингаляцию в течение всего срока, требующегося для ликвидации гипоксемии.

Методы самостоятельного дыхания под постоянным положительным давлением (СДППД) сводятся к созданию в дыхательных путях больного постоянного избыточного давления в пределах 0,392–1,18 кПа (4–12 см вод. ст.). Это давление способствует расправлению микроателектазов, увеличению функциональной остаточной емкости легких, нормализации соотношения вентиляция – кровоток, уменьшению интерстициального отека и экссудации в альвеолы, увеличению содержания сурфактанта. В результате ликвидируется функциональный шунт и улучшается диффузия в легких, что приводит к нарастанию P_{O_2} в крови. При сопоставимых концентрациях кислорода во вдыхаемой газовой смеси это нарастание существенно больше, чем можно получить с помощью обычных методов оксигенотерапии. Благодаря этому обстоятельству СДППД позволяет снизить вероятность возникновения токсических эффектов кислорода.

СДППД показано при болезни гиалиновых мембран, аспирационной пневмонии, отечно-геморрагическом синдроме, вирусных пневмониях и бронхиолитах. В период окончания длительной ИВЛ оно облегчает адаптацию новорожденного к самостоятельному дыханию. СДППД не дает положительного эффекта при врожденных пороках сердца с анатомическим шунтированием справа налево, а также при односторонних легочных поражениях. Оно противопоказано при пневмотораксе, пневмомедиастинуме, периферической сосудистой недостаточности с артериальной гипотонией.

К способам достижения постоянного положительного давления в дыхательных путях относят использование носовых катетеров по типу «усов», помещение головы ребенка в пластиковый мешок, дыхание через эндотрахеальную трубку с дополнительным сопротивле-

нием на выдохе. Все три системы заканчиваются автоматическим водяным манометром в виде банки Боброва с водой, в которую помещена трубка, завершающая магистраль выдоха. Глубина погружения трубки в сантиметрах отражает давление в системе.

Использование «усов» основано на том, что у новорожденных дыхание носовое и рот открывается лишь при повышении интраназального давления выше 1,18 кПа (12 см вод. ст.). Этих условий достаточно для СДППД. При применении «усов» надо помнить, что катетеры перед употреблением следует смочить в глицерине и что каждые 8 – 12 ч их меняют. В противном случае происходят раздражение слизистой оболочки и закупорка катетеров. При СДППД в пластиковом мешке методика также имеет ряд особенностей. Система может быть собрана непосредственно перед употреблением. Чаще всего применяют обычный полиэтиленовый мешок, размер которого подбирают так, чтобы при раздувании между его стенкой и лицом больного было расстояние до 10 см. В углы мешка вставлены две трубки: для подвода воздушно-кислородной смеси (вдох) и для выдоха. Места вкола герметизируют лейкопластырем. Диаметр трубки выдоха должен быть в 2,5 – 3 раза больше такового трубки вдоха. Мешок крепят и герметизируют на шее больного двумя турами поролоновой ленты шириной 3 см. Герметизацию проводят так, чтобы под ленту проходил мизинец врача. Это предотвращает возможное сдавление шеи. Поток воздушно-кислородной смеси подбирают таким образом, чтобы она раздувала мешок, а избыток давления сбрасывала через водяной манометр. Обычно величина потока при этом соответствует утроенной минутной легочной вентиляции больного. Такой объем не позволяет скапливаться в мешке избытку углекислоты. Оба перечисленных метода СДППД могут быть использованы в условиях родильной комнаты или педиатрического отделения. В реанимационном отделении у новорожденных в случаях, когда требуются частые трахеобронхиальные санации, показано СДППД через эндотрахеальную трубку.

Оксигенотерапию при СДППД начинают с 80 – 100 % кислорода при давлении 0,784 кПа (8 см вод. ст.). При неэффективности есть возможность дальнейшего ступенчатого повышения давления до 1,18 – 1,47 кПа (12 – 15 см вод. ст.). Если в течение 20 – 30 мин признаки гипоксии уменьшаются, то первоначально начинают снижать концентрацию кислорода во вдыхаемой смеси. Когда она достигает безопасного (30 – 40 %) уровня, постепенно величину положительного давления доводят до 0,392 кПа (4 см вод. ст.). Этим способом подбирают такие минимальные величины параметров СДППД, при которых нет клинических и лабораторных симптомов гипоксии. Оксигенотерапия в подобранном режиме может продолжаться несколько суток. Следует отметить, что СДППД будет эффективным только тогда, когда его проводят на фоне поддержания свободной проходимости верхних дыхательных путей с обязательным увлажнением кислорода.

Большинство осложнений СДППД связано с вторичным повышением давления в центральных венах. Поэтому венозный приток к сердцу затрудняется, что, в свою очередь, приводит к увеличению внутричерепного давления; при этом усугубляется отек мозга, возможно внутричерепное кровоизлияние. Отсюда следует, что при родовой травме и у новорожденных, перенесших асфиксию, давление в дыхательных путях не следует повышать более чем на 0,392 кПа (4 см вод. ст.) и диуретики должны быть обязательным компонентом терапии. Это тем более обосновано, что повышенное внутригрудное давление через раздражение объем-рецепторов сопровождается снижением диуреза при СДППД. Еще одним следствием затруднения венозного притока является декомпенсация при гиповолемиях. Это значит, что, прежде чем применять СДППД, нужно ликвидировать дефицит объема циркулирующей крови. Пневмомедиастинум и пневмоторакс осложняют СДППД в тех случаях, когда при его проведении не контролируют проходимость дыхательных путей и эндотрахеальной трубки.

Гипербарическая оксигенация (ГБО) – метод оксигенотерапии, использование которого возможно лишь в специализированных отделениях, оснащенных барокамерами для новорожденных типа КБ-02, КБ-03. ГБО показана при асфиксии новорожденных, раннем (первые минуты) постреанимационном периоде, геморрагическом шоке, локальных сосудистых расстройствах, в послеоперационном периоде при больших грыжах пупочного канатика.

Методика ГБО зависит от показаний к ней. При асфиксиях новорожденных компрессию начинают после того, как у больного очищены верхние дыхательные пути, начата ИВЛ и появились первые дыхательные движения. Дальше по Б. Д. Байбородову (1978), в барокамере повышают давление до избыточного – 19,6 МПа (2 ати) в течение 1 мин, затем 5 – 10 мин осуществляют сатурацию при этом же давлении – 19,6 МПа (2 ати). Далее следует декомпрессия до избыточного давления 4,9 МПа (0,5 ати) на протяжении 15 мин, продолжают сатурацию уже при этом же избыточном (4,9 МПа – 0,5 ати) давлении – $1^1/_2$ ч, затем проводят окончательную декомпрессию. При применении ГБО при других показаниях требуются меньшие величины избыточного давления. Хороший эффект дают компрессия и последующая сатурация в течение часа при избыточном давлении 4,9 – 7,84 МПа (0,5 – 0,8 ати). Декомпрессия при таких давлениях может быть быстрой. ГБО противопоказана при острых паренхиматозных поражениях легких (пневмониях), пневмотораксе, болезни гиалиновых мембран.

Осложнения ГБО чаще всего связаны с токсическим кислородным повреждением легких и ЦНС. В ряде случаев у детей начинает прогрессировать пневмония либо во время сеанса лечения появляются судороги. Профилактика этих осложнений состоит в проведении ГБО под защитой предварительного введения аминазина (2,5% раствор – 0,1 мл) или пипольфена (2,5% раствор – 0,15 мл), витамина Е (50% раствор 0,1 мл).

Методы фармакологической регуляции кровообращения в малом круге. Своеобразной причиной шунтодиффузионной дыхательной недостаточности у новорожденных является патологическое шунтирование крови между большим и малым кругами из-за нарушения процесса перехода от внутриутробного к внеутробному типу кровообращения. Шунтирование возникает при двух условиях: наличии открытых соустий между большим и малым кругом (артериальный проток, овальное окно) и достаточного градиента давлений, обеспечивающего перераспределение крови между аортой и легочной артерией, левым и правым предсердием. Лево-правый шунт возникает при несвоевременном закрытии артериального протока (ОАП) и характеризуется патологическим сбросом крови из большого в малый круг кровообращения с перегрузкой последнего и тяжелыми нарушениями диффузии в легких. Право-левый шунт обусловливает стойкая легочная гипертензия со сбросом из малого в большой круг кровообращения через функционирующие в указанных случаях артериальный проток и овальное окно. Это состояние получило название синдрома персистирующего фетального кровообращения (ПФК), так как при нем сохраняются соотношения, характерные для антенатального периода. При ПФК шунтируется 30–40% сердечного оттока, что сопровождается большой венозной примесью в аорте и тяжелой гипоксией.

ОАП и ПФК, как правило, вторичны. Не вызывая первичных дыхательных расстройств, они возникают на определенном этапе развития дыхательной недостаточности у новорожденных, усугубляют ее течение и определяют окончательный прогноз. До тех пор пока функциональное шунтирование не приведет к органическим изменениям, эти состояния имеют обратимый характер. Своевременное фармакологическое закрытие переходных шунтов в подобных случаях является обязательным условием эффективности обычных методов дыхательной реанимации.

Изолированный лево-правый шунт через ОАП чаще всего приобретает патологическое значение у недоношенных детей первых недель жизни. Своевременное закрытие протока в постнатальном периоде задерживается при идиопатическом СДР (болезнь гиалиновых мембран, см.), стойком метаболическом ацидозе, длительной оксигенотерапии высокими концентрациями кислорода. Вероятность продолжительного функционирования артериального протока тем выше, чем больше степень недоношенности ребенка. У недоношенных, которым требуется интенсивная терапия при массе тела менее 1500 г, ОАП диагностируют в 44% случаев, при массе тела менее 1200 г – в 85%.

Диагноз лево-правого шунта основывается на выявлении у больного сочетанных признаков перегрузки малого круга кровообращения и ОАП. На фоне бледности кожных покровов при малейшей нагрузке у ребенка появляется цианоз, который исчезает под воздействием высоких концентраций кислорода. Имеется тахикардия. Отчетливо выражен сердечный толчок. Слева от рукоятки грудины прослушивается систолический шум. Границы сердца, как правило, не расширены. Над легкими выслушивается большое количество рассеянных крепитирующих и мелкопузырчатых хрипов. На рентгенограмме органов грудной клетки: «сетчатый» легочный рисунок, иногда «хлопьевидные» инфильтраты. При электрокардиографическом исследовании обнаруживают признаки перегрузки левого желудочка, при эхокардиографии выявляют увеличение диаметра левого предсердия по отношению к диаметру аорты более чем 1,3 : 1.

Значительный лево-правый шунт приводит к чрезмерной перегрузке левых отделов сердца. Их декомпенсация проявляется клинической картиной отечно-геморрагического синдрома.

Патогенетическая терапия лево-правого шунта сводится к фармакологическому закрытию артериального протока. Для этой цели используют индометацин – ингибитор простагландинсинтетазы, уменьшающий образование простагландина E_1. Последнему, по современным представлениям, принадлежит ведущая роль в расслаблении гладкомышечных волокон протока. Эффект индометацина проявляется у 50–86% новорожденных, которым его назначают. Наиболее чувствительны к нему недоношенные дети при гестационном сроке 34–36 нед и возрасте 8–14 дней. На препарат крайне слабо реагируют дети с массой тела менее 1 кг, а также доношенные новорожденные старше 2 нед.

Показанием к назначению индометацина у недоношенных являются первые признаки СДР, сочетающиеся с симптомами ОАП, у доношенных – неэффективность терапии отечно-геморрагического синдрома в течение 12 ч. Препарат противопоказан при геморрагическом синдроме, гипербилирубинемии, почечной дисфункции.

Индометацин применяют в однократной дозе 0,1–0,3 мг/кг от 1 до 3 раз с интервалом 12–24 ч. Увеличение дозы более 0,3 мг/кг нарастанием эффекта не сопровождается. Кроме того, большинство исследователей считают, что отсутствие положительной динамики после первого назначения обычно свидетельствует о бесперспективности последующих введений. Препарат одинаково эффективен как при внутривенном, так и при оральном применении.

В последнем случае пик концентрации в крови достигается через 1 ч и сохраняется в последующем на этом уровне также в течение 1 ч. Лечение обязательно сочетают с терапией сердечной недостаточности и перегрузки малого круга кровообращения (СДППД, дигитализация, использование салуретиков).

Опасности и осложнения терапии индометацином связаны с ингибированием системы почечных простагландинов и с гистаминоподобным действием на слизистую оболочку желудка. Они проявляются снижением диуреза, повышением уровня креатинина сыворотки, гипонатриемией, чрезмерной прибавкой массы тела, желудочно-кишечным кровотечением.

Право-левый шунт, изолированный или в сочетании с относительно меньшим лево-правым шунтом, встречается одинаково часто как у недоношенных, так и у доношенных новорожденных. Для его возникновения необходимо развитие стойкой легочной артериальной гипертензии, препятствующей закрытию артериального протока и овального окна (ПФК). Длительная легочная гипертензия – обязательный компонент патологических расстройств, возникающих при аспирации околоплодных вод, болезни гиалиновых мембран, асфиксическом ущемлении диафрагмальных грыж, постнатальном шоке, черепно-спинальной травме, вирусно-бактериальных респираторных заболеваниях у детей первых недель жизни. При этих состояниях обычно образуется порочный круг: первичная гипоксемия вызывает вторичное повышение давления в малом круге кровообращения, что, в свою очередь, усугубляет гипоксемию. Высокий тонус легочных артерий и артериол поддерживают также полицитемия (показатель гематокрита выше 0,65 %), гипокальциемия (концентрация кальция плазмы ниже 2 ммоль/л), гипокалиемия (концентрация калия плазмы ниже 3,5 ммоль/л), гипогликемия (менее 1,5 ммоль/л).

Различают 3 степени гемодинамических расстройств при ПФК. I степень – легочная артериальная гипертензия не сопровождается нарушением функции миокарда и недостаточностью кровообращения в большом круге. Функционально открыт только артериальный проток (имеется право-левый шунт). Усилена гемодинамическая нагрузка на оба желудочка. Эта начальная стадия обычно встречается в первые 6–12 ч жизни. II степень – длительная легочная гипертензия приводит к правожелудочковой сердечной недостаточности. Тоногенная дилатация правого желудочка сочетается с застойной недостаточностью по большому кругу кровообращения. Нередка относительная недостаточность трехстворчатого клапана. Функционируют артериальный проток и овальное окно, шунт двусторонний, но преобладает сброс крови справа налево. II степень гемодинамических расстройств чаще всего развивается в течение 12–36 ч после рождения. III степень – легочная гипертензия с тотальной сердечной недостаточностью. Падение сердечного оттока сопровождается системной артериальной гипотонией, отеком легкого. Право-левый шунт через артериальный проток и овальное окно достигает 50 % сердечного оттока. При прогрессировании расстройств, обусловленных ПФК, декомпенсацию гемодинамики следует ожидать в течение 2–3-х суток жизни.

Клинические проявления ПФК зависят от стадии нарушения гемодинамики. Однако во всех случаях должен присутствовать кардинальный симптом право-левого шунта (цианоз) и лабораторно выделяется гипоксемия, не поддающиеся оксигенотерапии со 100 % концентрацией кислорода и положительным давлением на выдохе. Отмечают тахикардию, тахипноэ. Как последствия гипоксемии можно отметить: стойкий метаболический ацидоз с BE меньше 10 ммоль/л, с разницей pH активной крови, взятой из верхних и нижних конечностей, больше 0,01. При II степени ПФК присоединяются кардиомегалия и гепатомегалия, справа от грудины может быть систолический шум. На рентгенограммах органов грудной клетки определяют увеличение сердечной тени, ее неровные контуры, обеднение малого круга кровообращения. На ЭКГ – очаговые изменения в виде депрессии интервала S–T в левых грудных отведениях. При III степени клинически и рентгенологически доминируют признаки отека легкого.

ПФК необходимо дифференцировать с врожденными пороками сердца, сопровождающимися обеднением малого круга кровообращения. Отправными точками для дифференциальной диагностики являются органические сердечные шумы или электрокардиографические признаки гипертрофии правых отделов сердца при врожденных пороках. Кроме того, в первые дни жизни врожденные пороки, как правило, не сопровождаются застойной сердечной недостаточностью. Окончательно вопрос решает ангиокардиографическое исследование.

Основой терапии ПФК являются препараты, ликвидирующие легочную гипертензию. Для этих целей используют α-адреноблокаторы короткого действия (толазолин) либо натрия нитропруссид, тоже быстродействующий препарат, непосредственно влияющий на гладкую мускулатуру кровеносных сосудов.

Обязательным предварительным условием для применения сосудорасширяющих средств являются исключение врожденного порока сердца и коррекция гипокальциемии, гипогликемии, полицитемии.

Показанием к использованию толазолина или натрия нитропруссида служит рефрактерность к ИВЛ у больных с ПФК. Рефрактерность заключается в том, что на фоне ИВЛ 100 % кислородом с давлением на вдохе выше 4,67 кПа (35 мм рт. ст.) и на выдохе 0,196–0,981 кПа (2–10 см вод. ст.) не удается добиться повышения P_{O_2} артериализированной крови более 5 кПа. Оба препарата вводят внутривенно. Лечение начинают с ударной дозы

с последующим переходом на поддерживающую. Толазолин назначают из расчета 2 мг/кг в течение 2 мин, затем переходят на поддерживающую дозу – 1 – 6 мг/(кг·ч). Натрия нитропруссид вводят из расчета 5 мкг/(кг·мин) в течение 5 мин с последующим переходом на 2 мкг/(кг·мин). Скорость поддерживающей инфузии регулируют по уровню артериального давления в большом круге кровообращения так, чтобы не развивалась системная гипотензия. Эффективность терапии определяют по тому, насколько удается уменьшить концентрацию кислорода во вдыхаемом воздухе для получения нормальных величин P_{O_2} артериализированной крови.

Несколько иная тактика требуется при III степени гемодинамических нарушений в случае наличия ПФК. Одновременно с терапией легочной гипертензии необходимы улучшение сократимости миокарда и повышение системного артериального давления. Эти задачи решаются, если одновременно с толазолином использовать допамин. Чрезвычайно важно при этом строго соблюдать дозировки допамина. Препарат следует вводить из расчета 6 – 10 мкг/(кг·мин). Назначают сердечные гликозиды.

Осложнения при применении толазолина и натрия нитропруссида: артериальная гипотония, олигурия, тромбоцитопения, повышенная кровоточивость.

Фармакологическое открытие артериального протока необходимо у новорожденных со стенозом, агенезией или гипоплазией пульмональных артериальных путей, когда проток, выполняющий компенсаторную функцию, закрывается в раннем постнатальном периоде. В этих случаях эффективен простагландин E_1 на фоне дигиталисной терапии. Его вводят в дозе 0,01 – 0,05 мг/(кг·мин). Наряду с положительным действием (уменьшение гипоксии), простагландин E_1 может оказывать побочное влияние в виде гипертермии, тахипноэ, тахикардии, артериальной гипотонии. При этих же пороках сердца, так же как и при тетраде Фалло, степень гипоксемии может быть уменьшена за счет снятия спазма устья легочной артерии. Для этих целей необходимо назначение анаприлина (обзидана) в дозе 0,05 мг/кг каждые 6 ч.

При применении обзидана необходимо учитывать возможность снижения артериального давления в большом круге кровообращения и развитие брадикардии. Во избежание этих осложнений препарат вводят внутривенно капельно.

Искусственная вентиляция легких (ИВЛ). ИВЛ – основной компонент замещающей терапии, используемой при полной декомпенсации функции внешнего дыхания. Абсолютным показанием к ИВЛ является неэффективность других методов лечения дыхательной недостаточности. Декомпенсация, при которой требуется ИВЛ, проявляется тяжелой асфиксией новорожденных с оценкой по Апгар при рождении менее 4, асфиксией средней тяжести (оценка по Апгар 4 – 6) при отсутствии положительного результата от проводимой терапии в течение 5 мин, повторными длительными апноэ (продолжительностью более 25 с), синдромом угнетения дыхания с оценкой по Апгар 4 – 2 баллов, стойким судорожным синдромом с признаками гипоксии, терминальными состояниями у новорожденных любого генеза. Лабораторными критериями необходимости ИВЛ служат P_{CO_2} артериализированной крови выше 11 кПа, P_{O_2} артериализированной крови ниже 5 кПа на фоне дыхания 100% кислородом.

Выбор метода ИВЛ зависит от ее продолжительности и условий, в которых ребенку оказывают реанимационную помощь.

Вентиляция способом «рот в рот» или «рот в рот и нос» не требует специальных приспособлений и может быть осуществлена в любых условиях. Ее применяют в комплексе мероприятий первой помощи при асфиксии новорожденных или внезапном развитии терминального состояния, когда необходимо выиграть время для перехода на другие методы ИВЛ. После предварительной очистки рта и глотки больного врач выдвигает его нижнюю челюсть, запрокидывает голову ребенка кзади. Затем, прижимая рот к лицу новорожденного и захватывая губами его рот и нос, реанимирующий выдыхает в него лишь воздух, выходящий во время первой части своего выдоха только за счет напряжения щечных мышц. После этого следует отвести рот от лица ребенка, дав ему возможность осуществить пассивный выдох. Процедуру повторяют 30 – 40 раз в минуту. Такого рода вентиляция должна продолжаться не больше 3 – 5 мин. При необходимости дальнейшего проведения реанимационных мероприятий переходят на использование других методов ИВЛ, позволяющих одновременно обеспечить больного кислородом.

Осложнения при вентиляции способом «рот в рот и нос» возникают главным образом тогда, когда человек, оказывающий первую помощь, форсирует свой выдох. В этих случаях у новорожденного возможен разрыв мелких бронхиол и ткани легкого с развитием пневмомедиастинума и пневмоторакса. Существует также опасность инфицирования ребенка.

Методам вдувания газа в легкие принадлежит ведущая роль в современной реаниматологии. При использовании ИВЛ у детей первого месяца жизни учитывают ряд особенностей, связанных с высокой возрастной чувствительностью к патологическому влиянию гиперкапнии.

Для профилактики гиперкапнии у новорожденных предпочтительны бесклапанные системы аппаратов для ИВЛ, полуоткрытый контур дыхания; «мертвое» пространство аппарата следует максимально уменьшить (до 3 – 5 мл).

Существуют два способа подключения дыхательного аппарата к больному: масочный – через лицевую маску и интубационный – через эндотрахеальную трубку.

Масочный способ показан при кратковременной ИВЛ, в течение 5 – 10 мин. При длительной ИВЛ его используют как метод первоначальной гипервентиляции, позволяющий уменьшить гипоксемию и гиперкапнию перед последующей интубацией трахеи. Масочный способ ИВЛ противопоказан при асфиксическом ущемлении диафрагмальной грыжи, при дыхательной недостаточности, обусловленной лобарной эмфиземой, гипоплазией или агенезией легкого. Вентиляцию через маску осуществляют с помощью специальных приспособлений (мешок Амбу, система Айра, аппарат РДА-1) или через дыхательную систему любого наркозного аппарата. Маску плотно прижимают к лицу ребенка, выдвигают его нижнюю челюсть и запрокидывают голову для создания свободной проходимости дыхательных путей. Частота дыхания при ИВЛ варьирует в пределах 30 – 40 в 1 мин. В момент проведения ИВЛ желательно прижимать рукой эпигастральную область больного для предупреждения перерастяжения желудка.

Осложнения масочного способа ИВЛ: западение языка ребенка при неправильном положении нижней челюсти, регургитация и аспирация желудочного содержимого в момент проведения искусственного дыхания, перерастяжение желудка воздухом или воздушно-кислородной смесью.

При интубационном способе подключения дыхательного аппарата к больному применяют либо «ручную», либо автоматическую ИВЛ. Для «ручного» метода ИВЛ используют те же устройства и приспособления, что и для масочного способа. Однако наиболее приемлема в этих случаях система Айра. Она технически проста, собирается в любом месте, где есть подача кислорода через дозиметр. Минимальное «мертвое» пространство, полуоткрытый контур, отсутствие клапанов, возможность контроля давления на вдохе позволяют рекомендовать эту систему в качестве непременного оборудования для дыхательной реанимации в родильном блоке и на постах интенсивной терапии в отделениях новорожденных. Система Айра требует соблюдения следующих параметров ИВЛ: давление на вдохе 2,4 – 2,6 кПа (18 – 20 мм рт. ст.), частота дыхания 30 – 40 в 1 мин, соотношение продолжительности вдоха и выдоха – 1 : 2, минутный газоток должен быть не менее учетверенной минутной вентиляции легких больного. Ориентировочно минутную вентиляцию можно рассчитать по формуле:

$$6 \times МТ \times ЧД,$$

где МТ – масса тела новорожденного в кг: ЧД – необходимая частота дыхания в минуту.

Основными константами приведенного метода ИВЛ являются давление на вдохе и временны́е соотношения вдоха и выдоха. Частоту дыхания регулируют изменением минутного газотока. Его увеличение при постоянном давлении вдоха увеличивает частоту дыхания, и наоборот.

«Ручные» методы ИВЛ через эндотрахеальную трубку должны быть основными в родильном зале и на постах интенсивной терапии, при транспортировке новорожденных, когда продолжительность дыхательной реанимации не превышает $1^1/_2$ – 2 ч. Их применение, как правило, должно предшествовать переводу больного на автоматическую ИВЛ. Недостатки этих методов сводятся к невозможности увлажнения вдыхаемой воздушно-кислородной смеси и к большому расходу кислорода.

Автоматическая искусственная вентиляция легких через интубационную трубку с применением респираторов в большинстве случаев является задачей отделений реанимации и интенсивной терапии новорожденных, так для нее требуется высококвалифицированный, специально обученный персонал. Использование респираторов показано во всех случаях, когда ИВЛ продолжается более $1^1/_2$ – 2 ч. Наиболее часто необходимость в этом возникает при тяжелом СДР, у недоношенных с болезнью гиалиновых мембран, при черепно-спинальной родовой травме, особенно с разрывом намета мозжечка, при тяжелом течении постасфиксического синдрома, III стадии ПФК и др.

В зависимости от того, какой параметр дыхания управляет респираторами, их подразделяют на аппараты, работающие по объему («Вита-1») и по давлению («Млада»). Респиратор «Вита-1» имеет достаточно точную для новорожденных независимую регулировку дыхательного объема и частоты дыхания, пассивный выдох, возможность вентиляции по полуоткрытому контуру. Он пригоден для ИВЛ при расстройствах дыхания, обусловленных пороками развития легких, тяжелой черепно-мозговой травмой. Невозможность регулировки концентрации кислорода во вдыхаемой смеси и давления на выдохе ограничивает применение этого аппарата при ИВЛ продолжительностью более 3 – 4 ч. В большей степени требованиям длительной искусственной вентиляции у новорожденных отвечает респиратор «Млада», позволяющий регулировать давление на вдохе и отрицательное давление на выдохе, соотношение времени вдоха и выдоха, концентрацию кислорода. Чувствительная приставка для вспомогательного дыхания, встроенная в аппарат, способствует лучшей адаптации больного к самостоятельному дыханию в период прекращения ИВЛ. Требованиям длительной искусственной вентиляции в наибольшей степени удовлетворяют аппараты с независимой регуляцией всех основных параметров дыхания: минутного объема, частоты дыхания, давления

на вдохе и выдохе, соотношения времени вдоха и выдоха, концентрации кислорода во вдыхаемой смеси. Подобного рода респираторами являются «Babulog» (ФРГ), «Angström» (Швеция).

При проведении длительной ИВЛ могут возникать сложности в адаптации ребенка к аппаратному дыханию. Прежде всего необходимо учитывать, что адаптация нарушается при неадекватной вентиляции, т. е. в тех случаях, когда у больного сохраняется гиперкапния. Отсюда, прежде чем вызывать фармакологическое угнетение дыхательного центра больного, следует провести контроль P_{CO_2} артериализированной крови и при необходимости отрегулировать параметры ИВЛ. Только после этого синхронизируют работу респиратора с частотой дыхания ребенка при помощи натрия оксибутирата (20% раствор – 0,5 мл/кг) или диазепама (седуксена) из расчета на введение 0,3 мг/кг. Контроль адекватности ИВЛ проводят по динамике P_{CO_2} артериализированной крови, которое при адекватной вентиляции должно находиться в пределах 4–5,5 кПа.

Осложнения длительной ИВЛ связаны с продленной интубацией трахеи, присоединением инфекционных осложнений. Специфической опасностью ИВЛ являются снижение венозного притока к сердцу и застой в большом круге кровообращения.

Методы восстановления и поддержания кровообращения. Острая недостаточность кровообращения, при которой требуются реанимационная помощь или применение методов интенсивной терапии, может возникать как следствие сердечной декомпенсации, дефицита объема циркулирующей крови, нарушения сосудистого тонуса, расстройств микроциркуляции. Изолированные нарушения любого из функциональных звеньев циркуляции встречаются редко. Чаще всего неонатолог имеет дело с состояниями, при которых сочетается недостаточность нескольких отделов сердечно-сосудистой системы. Типичным примером подобной ситуации является шок, при котором дефицит объема циркулирующей крови усугубляется изменением сосудистого тонуса, что в результате приводит к тяжелым расстройствам микроциркуляции. Искусство терапии состоит в том, чтобы в каждом случае острой недостаточности кровообращения выделить составляющие его патологические звенья, найти методы воздействия на них с выбором оптимальной последовательности лечебных мероприятий.

Методы восстановления сердечной деятельности. Из трех разновидностей нарушений кровообращения при терминальных состояниях: атонии миокарда, гипосистолии и фибрилляции желудочков – для новорожденных характерны только первые две. Фибрилляция желудочков в этом возрасте, по-видимому, может быть обусловлена лишь острой передозировкой сердечных гликозидов. Наиболее частой является остановка сердца по типу атонии миокарда. Она встречается в исходе асфиксии новорожденных, заболеваний с острой декомпенсацией дыхания и гемодинамики, при внезапной смерти и многих других патологических процессах. Соответственно этому основными методами восстановления сердечной деятельности для новорожденных считают закрытый массаж сердца и внутрисердечное введение препаратов, стимулирующих возбудимость и сократимость миокарда.

Непрямой массаж сердца показан при клинических признаках внезапного прекращения сердечной деятельности либо при гипосистолии, когда минутный объем кровообращения не обеспечивает поддержания давления в крупных артериальных стволах (сонная, бедренная артерии), где в этих случаях отсутствует пульс. Единственным физикальным признаком работы сердца при гипосистолии являются глухие сердечные тоны. Примером подобного состояния можно считать тяжелую степень асфиксии с оценкой по Апгар при рождении менее 3 баллов.

Г. М. Савельева (1981) считает также показанием для непрямого массажа сердца стойкую брадикардию (менее 70 сокращений в минуту), сохраняющуюся на фоне дыхательной реанимации.

Обязательными условиями эффективности массажа сердца являются проведение его после предварительно начатых дыхательной реанимации (см.) и антиацидотической терапии (см.). Ребенка укладывают на твердую поверхность (пеленальник) и ритмично надавливают указательными пальцами обеих рук на среднюю треть грудины. Грудную клетку новорожденного можно сдавливать между пальцами обеих кистей. Для этого на грудину помещают большие пальцы, а остальные подкладывают под спину больного. Частота массирующих движений должна находиться в пределах 100–120 в 1 мин, они синхронизируются с частотой искусственного дыхания. На 1 дыхательный цикл (вдох–выдох) – 3–4 массирующих движения.

Критериями эффективности непрямого массажа сердца служат передача массирующих движений в виде пульса на локтевую артерию, сужение зрачков, уменьшение степени цианоза. Однако даже при эффективном массаже сердца его не следует продолжать более 15 мин, если у ребенка за это время не появляются самостоятельные сердечные сокращения.

Осложнения возникают либо при травматичном проведении массажа (повреждение ребер, пневмоторакс), либо как последствие регургитации, обусловленной выдавливанием желудочного содержимого.

Внутрисердечное введение кардиостимулирующих средств используют через 3–5 мин от начала закрытого массажа сердца при его неэффективности. Пунктируют сердце через

прокол грудной клетки в третьем межреберье непосредственно у левого края грудины. Пункцию осуществляют шприцем с иглой, длина которой равна 50 мм, диаметр – 0,8 мм. Поршень шприца постоянно подтягивают на себя и, как только в шприце появится кровь, в полость сердца вводят 0,1 мл 0,1 % раствора адреналина в смеси с 0,5 мл 10 % раствора кальция хлорида. Раствор адреналина желательно предварительно развести в 10 раз в 10% растворе глюкозы.

Осложнениями манипуляции могут быть пневмоторакс (при пункции латеральнее парастернальной линии), гемоперикард (при использовании игл большого диаметра).

При гипосистолии на фоне сохраненных сердечных сокращений внутрисердечная пункция может быть заменена внутривенным введением тех же препаратов. Одновременно назначают 4% раствор натрия гидрокарбоната в дозе 5 мл/кг.

Методы поддержания сердечной деятельности направлены на обеспечение сократительной способности миокарда (кардиотропная, кардиостимулирующая и кардиотрофная терапия), на уменьшение венозного возврата и легочной гипертензии, на ликвидацию гиперволемии и гипергидратации.

Кардиотропная терапия повышает сократимость миокарда без одновременного увеличения потребления кислорода. Подобного рода эффект дают сердечные гликозиды и глюкагон.

Показанием к применению сердечных гликозидов служат симптомы перегрузки малого или большого круга кровообращения, пароксизмальная синусовая тахикардия. Следует учитывать, что при тяжелых степенях декомпенсации кровообращения у новорожденных сердечные гликозиды не должны быть препаратами первого назначения. Их применяют только после того, как с помощью оксигенотерапии (см.) и антиацидотической терапии удается уменьшить гипоксию и метаболический ацидоз. В противном случае токсические эффекты гликозидов могут проявиться раньше терапевтических.

При острой сердечной недостаточности используют только парентеральное введение препаратов быстрого действия (строфантин, дигоксин), максимальный эффект которых сохраняется в пределах 1 – 6 ч. При назначении сердечных гликозидов вначале вводят ударную дозу, или дозу насыщения, а после получения терапевтического эффекта переходят на поддерживающую. Величина дозы насыщения для обоих препаратов равна 0,03 – 0,06 мг/кг. Ее делят на 3 части, составляющие соответственно $^1/_2$, $^1/_4$ и $^1/_4$ общего количества, которые назначают с интервалом 8 – 12 ч. Если после этого уменьшаются тахикардия, одышка, на электрокардиограмме удлиняется интервал P – Q, появляется «корытообразная» форма интервала S – T, то переходят на поддерживающую дозу. При отсутствии эффекта еще в течение одних суток вводят $^1/_4$ дозы насыщения. Поддерживающая доза составляет $^1/_5 - ^1/_{10}$ от дозы насыщения. Ее делят на две равные части и назначают с интервалом 12 ч.

Внутривенное введение сердечных гликозидов осуществляют медленно, в течение 3 – 5 мин, после их предварительного разведения в 5 – 10 мл 0,85 % раствора натрия хлорида или 10 % раствора глюкозы.

Интоксикация сердечными глюкозидами проявляется стойкой брадиаритмией, нарушением атриовентрикулярной проводимости, возникновением эктопических очагов возбуждения с экстрасистолами различной локализации. У новорожденных нередко первые клинические симптомы интоксикации – это рвота и диспепсические расстройства. К интоксикации предрасполагают гипокалиемия, метаболический алкалоз или ацидоз, гипоксия, назначение адреномиметических веществ, ксантинов (эуфиллин, кофеин). Лечение интоксикации состоит в отмене сердечных гликозидов, назначении унитиола (5 % раствор – 5 мг/кг), дифенина (5 мг/кг), атропина (0,1 % раствор – 0,1 мл), панангина.

Глюкагон – гормон поджелудочной железы – применяют в случаях острой сердечной недостаточности при неэффективности гликозидов или при ее возникновении на фоне брадиаритмий и нарушенной проводимости. Он оказывает положительное инотропное и хронотропное действие. Препарат вводят внутривенно капельно со скоростью 5 – 7 мг/ч. Осложнения от глюкагона до настоящего времени в литературе не описаны.

Кардиостимулирующая терапия приводит к усилению сократимости миокарда, увеличению работы сердца с одновременным увеличением потребления кислорода и расхода макроэргических соединений. Она показана как временная мера, обеспечивающая ликвидацию гипосистолии и последующий переход к кардиотропной терапии при острой сердечной недостаточности. Кардиостимулирующий эффект дают препараты β-адреномиметического действия.

Из большого количества веществ этой группы у новорожденных наиболее часто используют изадрин (новодрин) и допамин.

Изадрин применяют как препарат первой помощи при артериальной гипотонии, обусловленной снижением сократимости миокарда, в дозе 0,05 мл 0,5 % раствора внутривенно. На фоне полученного при этом эффекта и выигрыша во времени дальнейшую терапию продолжают при помощи инфузии допамина и насыщения сердечными гликозидами.

Допамин дает эффект при сердечной недостаточности только в том случае, если скорость его внутривенного капельного введения сохраняется в пределах 2 – 6 мкг/(кг · мин). При большой дозе также будет повышаться артериальное давление, но уже преимущественно за счет α-адреномиметического действия, что одновременно усугубляет нарушение

функции миокарда. Инфузию допамина можно продолжать в течение нескольких часов и даже суток, обязательно в сочетании с кардиотрофной терапией.

Антиаритмическая терапия как мероприятие реанимационной помощи показана при падении сердечного выброса на фоне брадиаритмии, пароксизмальной тахикардии и других тахиаритмий.

Брадиаритмии наиболее часто развиваются как следствие тяжелой гипоксии любого генеза. Мероприятием первой помощи в этих случаях является назначение атропина сульфата. Его вводят в дозе 0,05–0,1 мл 0,1% раствора внутривенно или, при отсутствии внутривенного доступа, в мышцы дна полости рта. Инъекцию при необходимости можно повторить в сочетании с адреналином или изадрином. Эффект препарата нестойкий, если одновременно не принимать меры по ликвидации гипоксии.

Пароксизмальную тахикардию и тахиаритмии у новорожденных купируют с помощью амиодарона (кордарона) в дозе 5 мг/кг или верапамила (изоптина) – 0,5–1 мг в 10 мл 10% раствора глюкозы.

Кардиотрофная терапия – обязательный компонент комплекса мероприятий по поддержанию сердечной деятельности. Ее назначают как в тех случаях, когда четко выражены признаки сердечной недостаточности, так и при ситуациях, которые сопровождаются энергетически дефицитными состояниями (гипоксия, метаболический ацидоз, электролитные расстройства). К кардиотрофным относятся вещества, нормализующие обмен в миокарде. В основном это препараты трех групп: витамины и их коферменты (пиридоксин, кальция пантотенат, кокарбоксилаза), калий и его соли (поляризующая смесь, панангин), анаболиты (калия оротат, ретаболил). По возможности эти препараты вводят парентерально. При внутривенном использовании кокарбоксилазы и панангина следует помнить, что быстрая их инфузия может привести к расстройствам ритма и остановке сердца.

Эффективным методом кардиотрофной терапии является адекватная оксигенация методами СДППД с давлением не выше 0,392 кПа (4 см вод. ст.), так как при этом удается снизить избыточный венозный возврат к сердцу. Сердечная недостаточность с отечно-геморрагическим синдромом требует более высоких величин СДППД – 0,883–1,18 кПа (8–12 см вод. ст.). В то же время при гипосистолии с артериальной гипотонией дыхание с постоянным повышенным давлением на выдохе противопоказано.

Методы снижения венозного возврата и уменьшения легочной гипертензии у новорожденных сводятся к фармакологической регуляции сосудистого тонуса. Венозный возврат существенно снижают ганглиоблокирующие препараты (пентамин, бензогексоний), которые одновременно уменьшают периферическое сосудистое сопротивление и повышают сердечный выброс. Вместе с тем благодаря преобладанию адренергических систем в симпатических ганглиях и физиологической симпатотонии организм новорожденного более рефрактерен, чем взрослого, по отношению к гипотоническому действию ганглиолитических средств. Внутривенное назначение бензогексония (1–2 мг/кг) или пентамина (2–4 мг/кг) снижает венозный возврат, но не вызывает артериальной гипотонии.

Ганглиолитические средства показаны как препараты первой помощи при отечно-геморрагическом синдроме. Противопоказаниями для их назначения являются артериальная гипотония и подозрение на внутричерепное кровоизлияние.

Методы снижения легочной гипертензии – см. лечение ПФК.

Методы ликвидации гиперволемии и гипергидратации при сердечной недостаточности сводятся к ограничению водной нагрузки и назначению диуретиков. Суммарная водная нагрузка (кормление через рот и внутривенные вливания) не должна превышать 75% минимальных возрастных потребностей в жидкости (см. табл. 40). Внутривенные вливания целесообразно ограничить только инфузией глюкозо-солевых растворов в виде поляризующей смеси: на 100 мл 10% раствора глюкозы, равномерно смешивая, добавляют 2 ЕД инсулина, 4 мл 7,5% раствора калия хлорида и 1 мл 10% раствора кальция глюконата. Абсолютно противопоказаны любые коллоидные кровезаменители, дающие волемический эффект (растворы альбумина, полиглюкина, желатиноля и др.).

При отечно-геморрагическом синдроме назначают фуросемид в дозе 2–3 мг/кг внутривенно. При правожелудочковой недостаточности фуросемид вводят в дозе 1 мг/кг каждые 8–12 ч с одновременным добавлением верошпирона (альдактона) в дозе 5 мг. С третьих суток лечение фуросемидом отменяют и продолжают только применение верошпирона. При недостаточности кровообращения на фоне врожденных пороков сердца с полицитемией и увеличением показателя гематокрита выше 65% может быть использована умеренная гиповолемическая гемодилюция. У больного удаляют 80–100 мл крови и переливают вместо нее 50–60 мл реополиглюкина.

Методы восстановления объема циркулирующей крови. Дефицит объема циркулирующей крови (ОЦК) у новорожденных может развиваться в результате геморрагии, плазморрагии, дегидратации, приводящих к потере любого из его компонентов. Организм ребенка лучше компенсирует потерю эритроцитов и хуже – уменьшение объема плазмы. Декомпенсация наступает при утрате более 60% общего количества циркулирующих эритроцитов и 25% объема плазмы. Отсюда первоначальная задача в лечении

гиповолемии – восстановление общего объема крови и лишь на следующем этапе – ликвидация анемии.

При определении показаний к началу терапии, направленной на восстановление ОЦК, необходимо учитывать возможные причины гиповолемии и клинико-лабораторные данные. Наиболее частыми причинами кровопотери у новорожденных являются фето-материнская трансфузия, преждевременная отслойка плаценты, родовые травмы с повреждением внутренних органов (субдуральная гематома, разрыв печени, селезенки, надпочечников), кровотечение при отечно-геморрагическом синдроме. Гиповолемией также сопровождаются тяжелые степени асфиксии. Гигантские грыжи пупочного канатика, врожденная эвентрация кишечника, врожденный заворот с некрозом тонкой кишки, перфорация кишки при язвенно-некротическом энтероколите обычно сочетаются со значительной плазморрагией. Величина ее достигает в дооперационном периоде 15–20 мл/кг. Патологические потери с рвотой, частым жидким стулом, равные 50–60 мл/кг, могут быть причиной обезвоживания и гиповолемии при токсико-септических состояниях.

Первые клинические симптомы гиповолемии: тахикардия, одышка, бледность кожных покровов, олигурия – появляются при снижении ОЦК на 7,5%. Артериальная гипотония до 6,67 кПа (50 мм рт. ст.), снижение вдвое ударного объема, центрального венозного давления ниже нуля свидетельствуют о дефиците объема в пределах 15–20% от возрастных должных величин. Декомпенсация гемодинамики развивается при потере 25% должного ОЦК.

Подтверждением кровопотери или потери объема плазмы являются анемия или гемоконцентрация, сочетающиеся с абсолютной гиповолемией. У новорожденных в связи с изменением массы тела, обусловленным ее физиологической убылью, должные величины ОЦК целесообразнее рассчитывать на 1 см роста как более постоянный критерий для первых недель жизни. Дополнительным подтверждением неэффективности кровообращения может быть метаболический ацидоз.

Восстановление ОЦК чаще всего начинают с инфузии кровезаменителей с одновременным забором крови для определения ее группы и Rh-фактора. Наиболее оптимальными «стартовыми» кровезаменителями при гиповолемии новорожденных являются 5–10% растворы альбумина (20–10 мл/кг) и реополиглюкина (10–15 мл/кг). Максимально допустимый объем этих препаратов лимитируется степенью возможной гемодилюции. Допустимо снижение количества эритроцитов до $4 \cdot 10^{12}$/л, гематокритного числа – до 35%. При более низких величинах этих показателей необходимо сразу отдавать предпочтение трансфузии крови. Ее общий объем зависит от клинической картины, сопровождающей гиповолемию, и от того, остановлено ли или продолжается кровотечение. Терапию продолжают до тех пор, пока не нормализуются окраска кожных покровов, уровень артериального давления, почасовой диурез. При лабораторно-функциональном исследовании критериями восполненной кровопотери являются центральное венозное давление в пределах 0,392–0,784 кПа (4–8 см вод. ст.), ОЦК 5,8–5,2 мл/см или 70–75 мл/кг.

Восстановление исходного дефицита плазмы при пороках развития, сопровождающихся плазморрагией, ликвидируют переливанием плазмы или 5% раствора альбумина в дозе 15–20 мл/кг. Их введение начинают в процессе предоперационной подготовки и продолжают в операционной с последующим переходом на трансфузию крови для компенсации кровопотери при оперативном вмешательстве.

Методы восстановления сосудистого тонуса. Сосудистая недостаточность у новорожденных возникает как следствие тяжелой гипоксии, метаболического ацидоза, надпочечниковой недостаточности. Она также может быть финалом токсико-септического состояния. Симптомы сосудистой недостаточности: артериальная гипотония, олигурия или анурия, отрицательные величины центрального венозного давления.

Вместе с тем у ребенка отсутствуют признаки внутреннего кровотечения либо гемоконцентрации.

В этих случаях целесообразна следующая последовательность лечебных мероприятий:

1. Ввести внутривенно преднизолона гидрохлорид в дозе 1–2 мг/кг или водорастворимый гидрокортизон 4–6 мг/кг. Препараты желательно назначать с натрия гидрокарбоната, так как при этом коррегируется метаболический ацидоз, а дополнительная натриевая нагрузка повышает тонус гладкой мускулатуры сосудов.

2. При сохранении артериальной гипотонии начинают внутривенное введение допамина – первичная доза 10 мкг/(кг · мин), а при его отсутствии – 0,2% раствор норадреналина гидротартрата – 20–30 мкг/(кг · мин). Препараты переливают капельно в 10% растворе глюкозы. Уровень артериального давления контролируют каждые 5–10 мин и по его динамике увеличивают или уменьшают скорость введения сосудосуживающих средств с таким расчетом, чтобы систолическое давление было в пределах 5,44–6,21 кПа (70–80 мм рт. ст.).

3. При рефрактерной артериальной гипотонии на фоне инфузии допамина или норадреналина повторяют инъекцию глюкокортикоидов и вводят ганглиолитические вещества (пентамин, бензогексоний). Ганглиолитические вещества вызывают фармакологи-

ческую денервацию сосудов и тем самым повышают чувствительность адренорецепторов сосудистой стенки к симпатомиметикам.

4. При стойкой артериальной гипотонии ниже 6,67 кПа (50 мм рт. ст.) в течение 1 ч требуется перевод больного на искусственную вентиляцию легких.

Методы нормализации периферического кровообращения. Нарушение периферического кровотока проходит через две стадии: централизации кровообращения в виде спазма прекапиллярных сфинктеров и артериовенозного шунтирования; децентрализации кровообращения с парезом прекапиллярных сфинктеров, патологическим депонированием крови в емкостных сосудах, внутрисосудистым склеиванием эритроцитов. В финале второй стадии развиваются тяжелая тканевая гипоксия, метаболический ацидоз и синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания (ДВС).

Выбор метода нормализации периферического кровотока зависит от стадии патологического процесса. При централизации кровообращения показаны назначение сосудорасширяющих препаратов, введение реополиглюкина, своевременная коррекция метаболического ацидоза. При децентрализации кровообращения – сосудосуживающие препараты в сочетании с методами лечения ДВС.

Для снятия патологической централизации кровообращения у новорожденных наиболее часто используют препараты, непосредственно воздействующие на гладкую мускулатуру сосудистой стенки (эуфиллин, никотиновая кислота, их сочетание в виде компламина), либо ганглиолитики. Последние имеют значение лишь в качестве препаратов, необходимых для оказания первой помощи.

Методы регуляции температуры тела. Обеспечение температурного гомеостаза – одна из важнейших задач интенсивного ухода за новорожденным ребенком. В отличие от детей старшего возраста для раннего постнатального периода большей проблемой являются профилактика и терапия переохлаждения, чем лечение гипертермии. В то же время при тяжелой асфиксии и терминальных состояниях у новорожденного возможно применение искусственной гипотермии.

Вероятность переохлаждения новорожденного ребенка тем больше, чем больше степень его недоношенности и меньше масса тела и возраст после рождения. «Холодовое ранение» возникает при стойком снижении в течение 6 ч ректальной температуры менее 35 °C. Оно проявляется развитием склеремы, брадипноэ или остановкой дыхания, повышенной кровоточивостью с синдромом ДВС. Острые генерализованные инфекции, болезнь гиалиновых мембран, различные виды внутричерепных кровоизлияний, пороки развития передней брюшной стенки, гипогликемия недоношенных и детей с внутриутробной гипотрофией предрасполагают к более быстрому развитию этого осложнения.

Согревание должно быть более медленным и начинаться при меньшей начальной температуре, если имеется большая степень охлаждения. Способы согревания зависят от условий, в которых проводят лечение.

При реанимационном пособии в родильной комнате, операционной и во время транспортировки новорожденных согревают горячими грелками, лампами соллюкс. Если есть возможность, ребенка помещают на пеленальный или операционный стол с электроподогревом. Необходимо помнить, что при применении этих методов возможен ожог.

Наиболее оптимально согревание новорожденного в кувезе, начальная температура в котором должна быть 35–37 °C для больных с ректальной температурой 32–35 °C. При большем охлаждении начальная температура составляет 32–35 °C с постепенным повышением до 37 °C.

Поддержание температуры тела осуществляют в кувезе за счет микроклимата. Последний включает создание «зоны комфорта» температуры и относительной влажности окружающей среды с обязательным учетом процентного содержания кислорода во вдыхаемом воздухе. Параметры микроклимата и продолжительность пребывания в кувезе зависят от возраста ребенка, массы его тела и тяжести состояния. В этих условиях максимально снижается теплопотеря и уменьшается потребность в кислороде. Устойчивость к гипоксии еще больше возрастает, а профилактика дыхательной недостаточности становится более надежной, если новорожденному при этом обеспечить концентрацию кислорода в кувезе в пределах 35–45 %. Одновременно должна иметь место адекватная вентиляция кувеза (5–8 л/мин), обеспечивающая достаточную элиминацию из него углекислоты.

При правильном выборе параметров микроклимата организм ребенка поддерживает температуру тела в пределах 36–37 °C, а разница между кожной и ректальной температурой не превышает 0,5–1 °C. Если у больного имеется нормальная температура тела при температуре окружающей среды, равной 25–26 °C, то его удаляют из кувеза. В условиях интенсивной терапии для недоношенных детей ориентировочно продолжительность пребывания в кувезе составляет 3–4 нед, для доношенных в постреаминационном или послеоперационном периоде – 5–7 сут.

Методы борьбы с гипертермией. Гипертермия, т. е. повышение температуры более 38,5 °C в течение 2–3 ч, более типична для доношенных новорожденных. У недоношенных она чаще всего возникает как результат перегревания при неправильно

выбранном режиме работы кувеза. Лихорадка в первые дни жизни наиболее часто связана с быстрой убылью массы тела, превышающей 10% от массы тела при рождении. Кроме того, при повышении температуры тела в этом возрасте необходимо последовательно исключать субарахноидальное кровоизлияние, гнойный менингит или менингоэнцефалит, стафилококковую или микоплазменную пневмонию.

Неотложное вмешательство требуется при гипертермии, сочетающейся с синдромом повышенной возбудимости ребенка (беспокойство, крик, тремор конечностей, чрезмерное повышение мышечного тонуса), с тахикардией и «мраморностью» кожных покровов. При лечении гипертермии сочетают физические методы охлаждения и фармакологическое воздействие на терморегуляцию.

Терапию проводят по принципу от простого к сложному.

Методы физического охлаждения у новорожденных должны быть чрезвычайно просты. Ребенка следует распеленать, выключить обогрев кувеза и усилить в нем аэрацию. Крайне редко приходится прибегать к дополнительному обдуванию новорожденного с помощью вентилятора.

Применять методы фармакологической терморегуляции начинают одновременно с физическим охлаждением. Первоначально назначают внутримышечно амидопирин (1% раствор – 1 мл/кг) с пипольфеном (2,5% раствор – 0,15 мл) или димедролом (1% раствор – 0,1 мл/кг). При отсутствии эффекта через 30–40 мин повторяют введение амидопирина с добавлением дроперидола (0,2% раствор – 0,05–0,1 мл/кг). В случае стойкой гипертермии требуется внутривенное введение ганглиолитиков (пентамин 2–4 мг/кг) в сочетании с инфузией 5% раствора глюкозы 20 мл/кг. Переливание глюкозы может быть единственным средством лечения лихорадки, если она обусловлена большой потерей массы тела и связанной с ней гипернатриемией.

Все лечение лихорадки необходимо проводить на фоне оксигенотерапии.

Краниоцеребральная гипотермия – единственный метод искусственной гипотермии, нашедшей широкое применение в клинической неонатологии. Она показана у новорожденных, перенесших тяжелую асфиксию или состояние клинической смерти, при черепно-мозговой травме без очаговой симптоматики.

Из всех способов краниоцеребральной гипотермии чаще всего используют охлаждение головы через наружные кожные покровы. Этого достигают либо с помощью аппарата «Холод», либо посредством самодельных шлемов с водяным охлаждением. Манипуляцию проводят на фоне фармакологической блокады терморегуляции натрия оксибутиратом (20% раствор 0,5 мл/кг) или дроперидолом. Голову охлаждают до температуры 28–30°C в наружном слуховом проходе. Прекращают краниоцеребральную гипотермию с улучшением неврологического статуса больного.

Методы инфузионной терапии. В зависимости от задач, стоящих перед инфузионной терапией, ее подразделяют на корригирующую или компенсирующую и поддерживающую. Цель корригирующей терапии – ликвидация острых расстройств метаболизма, угрожающих жизни больного. Это касается как водных пространств организма (гиповолемия, декомпенсированное обезвоживание), так и их отдельных компонентов (электролитов, глюкозы, КОС крови). Поддерживающая терапия призвана обеспечить парентеральным путем потребности организма ребенка в воде, электролитах и пищевых ингредиентах в тех случаях, когда их поступление через рот полностью или частично ограничено. Особой разновидностью поддерживающей терапии является полное парентеральное питание. Важнейшей проблемой инфузионной терапии считается выбор пути внутривенных вливаний.

Корригирующая и компенсирующая инфузионная терапия. Корригирующая терапия показана в остром периоде в начале лечения. При ее проведении последовательно решают задачи восстановления ОЦК, нормализации ее реологии, ликвидации расстройств КОС, компенсации дефицита отдельных электролитов – калия, кальция, магния. Важнейшее значение при этом имеет адекватный выбор кровезаменителей.

Восстановление объема водных пространств у новорожденных осуществляют одновременно с *ликвидацией гиповолемии*. К препаратам, дающим волемический эффект, добавляют глюкозосолевые растворы, ликвидирующие дефицит внутри- и внеклеточной жидкости. Помимо шока и шокоподобных состояний, необходимость в этом возникает при пороках развития желудочно-кишечного тракта, токсико-септических состояниях, других заболеваниях раннего постнатального периода, сопровождающихся чрезмерной убылью массы тела.

В отличие от детей старшего возраста, у новорожденных наиболее доступен для определения дефицита воды такой критерий, как изменение массы тела. Первые клинические и лабораторные признаки декомпенсированного эксикоза появляются, когда ребенок теряет более 10% от массы тела при рождении. Эту величину следует считать показанием к инфузионной терапии.

Нормализация реологии крови достигается главным образом с помощью низкомолекулярных кровезаменителей (реополиглюкин, желатиноль), которые на начальных этапах лечения включают в состав поддерживающей инфузионной терапии. Эта задача решается также тем, что мероприятия по ликвидации обезвоживания приводят к исчезновению гемоконцентрации, так как последняя всегда сопровождается реологическими расстрой-

вами. При шоке, токсико-септических состояниях улучшению реологии способствует назначение гепарина (внутривенно 15–20 ЕД/кг каждые 6–8 ч) и дезагрегантов.

Лечение расстройств КОС крови требует дифференцированного подхода. Респираторные нарушения ликвидируют в процессе дыхательной реанимации. Инфузионная терапия показана только при метаболических расстройствах.

Метаболический ацидоз – обязательное следствие шунтодиффузионной дыхательной недостаточности, циркуляторных нарушений или почечной декомпенсации. Чем тяжелее состояние больного, тем в большей степени генез метаболического ацидоза становится смешанным, и этот вид нарушений КОС приобретает самостоятельное патологическое значение. Критические пределы таких расстройств определяются степенью сдвига pH крови. Лечение метаболического ацидоза обязательно должно быть комплексным: терапия острой дыхательной недостаточности, восстановление ОЦК или нормализация ее реологии, ликвидация спазма периферических сосудов, легочной и почечной гипертензии с помощью сосудорасширяющих препаратов, профилактика переохлаждения, назначение антиацидотических или ощелачивающих средств. Все антиацидотические средства (растворы натрия гидрокарбоната, трисамина или тривенола, кокарбоксилаза) применяют при сугубо симптоматической терапии, и ими следует пользоваться только после того, как начато лечение недостаточности кровообращения, дыхания и обеспечено пребывание ребенка в зоне «температурного комфорта». Чем эффективнее эти мероприятия, тем меньше необходимость в дополнительной коррекции КОС крови.

При отсутствии лабораторного контроля ощелачивающие растворы нужно использовать очень осторожно. Абсолютным показанием к их применению являются лишь терминальные состояния или глубокая степень асфиксии новорожденных. Натрия гидрокарбонат назначают в дозе 0,12–0,25 г сухого вещества или 5–7 мл 4–5% раствора/кг массы тела ребенка. Доза трисамина – 5 мл/(кг · ч). При лабораторном контроле мероприятия по нормализации КОС проводят с учетом ацидотической направленности метаболизма новорожденных. Дозу натрия гидрокарбоната в этом случае определяют по формуле:

$$V = (BE - 5) \cdot \frac{MT}{3}, \text{ а трисамина } - V = (BE - 5) \cdot MT,$$

где V – объемы 4% раствора натрия гидрокарбоната или 3,6% раствора трисамина; BE – абсолютная величина дефицита оснований в ммоль/л; MT – масса тела больного в кг; коэффициенты «5» – средняя величина BE у здоровых новорожденных, «3» – доля внеклеточной жидкости в MT.

Доза кокарбоксилазы, при которой можно ожидать эффекта за счет уменьшения лактатацидоза, составляет одномоментно 15–20 мг/кг.

Методика введения ощелачивающих растворов варьирует в зависимости от показаний к их использованию. При лечении терминальных состояний и асфиксии применяют концентрированные растворы натрия гидрокарбоната с переливанием сразу всей дозы препарата. При метаболическом ацидозе, развивающемся на фоне патологических процессов, продолжающихся часы или сутки (СДР, шок, токсико-септическое состояние и др.), опасность гипертонических расстройств больше, чем польза от быстрой нормализации pH крови. Коррекцию целесообразнее проводить изотоническим (1,3%) раствором натрия гидрокарбоната с дробным введением его общей дозы. Эту дозу определяют умножением на 3 расчетного количества 4% раствора натрия гидрокарбоната. Также дробно при этих показаниях необходимо применять трисамин.

Осложнения ощелачивающей терапии зависят от состава инфузионной среды. Растворы натрия гидрокарбоната, прежде всего гипертонические, вызывая гипернатриемию и гиперосмолярность плазмы, могут способствовать развитию внутричерепных кровоизлияний, особенно у недоношенных. Трисамин предрасполагает к возникновению гипогликемии и гипокалиемии. Быстрое внутривенное введение кокарбоксилазы чревато внезапной остановкой сердца. Все антиацидотические средства, используемые на фоне вентиляционной дыхательной недостаточности, предрасполагают к остановке дыхания.

Метаболический алкалоз у новорожденных развивается менее остро, чем ацидоз, и чаще всего возникает при состояниях, сопровождающихся длительными и обильными рвотами (врожденная кишечная непроходимость, пилоростеноз, нарушение функции желудочно-кишечного тракта в постасфиксическом периоде, при черепно-мозговой родовой травме, кишечных инфекциях). При отсутствии специальной коррекции уже на 3–4-е сутки терапия кортикостероидными препаратами или салуретиками сопровождается метаболическим алкалозом. Во всех перечисленных случаях метаболический алкалоз является гипокалиемическим, поэтому его лечение тесно связано с ликвидацией дефицита калия. Вспомогательную роль играют большие дозы аскорбиновой кислоты (1000–1500 мг) и ингибиторы карбоангидразы (диакарб).

Лечение гипогликемии требуется при снижении уровня сахара крови ниже 2 ммоль/л, что проявляется внезапными остановкой дыхания, судорогами, бледностью кожных покровов и похолоданием конечностей. Вероятность гипогликемии больше в первые трое

суток жизни у недоношенных, детей с врожденной гипотрофией, от матерей с диабетом, при гипотермии, черепно-мозговых нарушениях, СДР. Особой формой является гипогликемия у новорожденных, получающих длительную поддерживающую инфузионную терапию при несоблюдении равномерности введения растворов или их внезапной отмене. При появлении признаков гипогликемии необходимо экстренное введение больному внутривенно 10–15 мл 20% раствора глюкозы с последующим переходом на инфузию 10% раствора глюкозы в дозе 5 мл/(кг·ч). При стойкой гипогликемии показано назначение преднизолона 0,5 мг/кг 2 раза в сутки либо АКТГ по 5 ЕД в течение трех дней.

Терапия гипокальциемии и гипомагнезиемии у новорожденных необходима крайне редко. Показанием к ней обычно являются клонические судороги, повышенный мышечный тонус и повышенная возбудимость ребенка. Так как эти признаки неспецифичны, а патологическая роль гипокальциемии и гипомагнезиемии реализуется чаще всего в условиях острой гипоксии, то перед назначением лечения обязателен лабораторный контроль. Иногда гипокальциемия может приводить к сердечной недостаточности, симулируя синдром персистирующего фетального кровообращения. Критическим уровнем кальция плазмы в крови считают 1,9 ммоль/л, магния – 0,5 ммоль/л. Экстренное лечение этих электролитных расстройств проводят только после начала лечения гипоксии, так как ее ликвидация может привести к исчезновению патологических симптомов. Только в трех ситуациях возможна первоначальная терапия гипокальциемии без учета лабораторных данных: нейтрализация цитрата при заменных трансфузиях крови, синдром персистирующего фетального кровообращения и сердечно-легочная реанимация. Обычно применяют внутривенное введение 10% раствора кальция глюконата в дозе 1 мл/кг медленно, со скоростью 1 мл/мин. При отсутствии эффекта инъекцию повторяют через 20–30 мин. Если судороги сохраняются, то переходят к коррекции гипомагнезиемии с одновременной дифференциальной диагностикой других возможных причин их возникновения. Для нейтрализации натрия цитрата в консерванте доза 10% раствора натрия глюконата составляет 2 мл на каждые 100 мл перелитой крови.

Показаниями к экстренной ликвидации гипомагнезиемии являются сохраняющиеся клонические судороги и тахикардия после терапии препаратами кальция. Внутривенно назначают 1% раствор магния сульфата в дозе 6–10 мл со скоростью 1 мл/мин. Для внутривенной инъекции 25% раствор разводят в 10% растворе глюкозы до 1% концентрации. Может быть использован внутримышечный путь введения: 25% раствор магния сульфата – 0,2 мл/кг.

Осложнения возникают главным образом при внутривенных инъекциях. Растворы кальция и магния при быстром введении могут вызывать брадикардию; кроме того, препараты магния способствуют развитию артериальной гипотонии.

Коррекцию дефицита натрия, калия и хлора осуществляют постепенно в процессе поддерживающей инфузионной терапии.

Поддерживающая инфузионная терапия. Показания к поддерживающей инфузионной терапии могут быть объединены в три группы:

1. Состояния, при которых полностью или частично нарушена толерантность желудочно-кишечного тракта к пищевым нагрузкам (кишечные инфекции, язвенно-некротический энтероколит, неосложненное послеоперационное течение при пороках развития желудочно-кишечного тракта, перитонит, ферментопатии).

2. Состояния с декомпенсацией функции жизненно важных органов и систем, требующей отмены кормления через рот (острый период тяжелой черепно-мозговой и черепно-спинальной травмы, декомпенсированная сердечная недостаточность, ИВЛ или СДР).

3. Состояния, при которых дополнительные калорийные и белковые нагрузки необходимы для предотвращения гипотрофии (глубокая недоношенность, стойкая послеоперационная функциональная непроходимость желудочно-кишечного тракта, синдром «короткой кишки»).

Независимо от причины, послужившей поводом для назначения внутривенных вливаний, принципы расчета объема и состава инфузионной среды во всех случаях однотипны, так как они всегда должны соответствовать возрастным потребностям в воде, электролитах и пищевых ингредиентах.

Расчет инфузионной среды необходимо строить на том, что в период новорожденности основными факторами, лимитирующими внутривенную нагрузку, являются объем вводимой жидкости и ее электролитный состав.

Общее количество воды, требующееся ребенку на сутки, складывается из объемов, покрывающих минимальные возрастные потребности в жидкости и компенсирующих ее патологические потери. Потребности в воде и электролитах для детей первой недели жизни представлены в табл. 40 и 41. При сопоставлении этих данных с дозами натрия, содержащегося в необходимых ребенку белковых и азотсодержащих кровезаменителях, видно, что последние полностью покрывают потребности больного в этом электролите. Это означает, что при предлагаемой методике не нужны кристаллические натрийсодержащие растворы (0,85% раствор натрия хлорида, раствор Рингера и др.). Только

Таблица 40

Ориентировочная схема обеспечения возрастных потребностей в воде, энергии и белках при длительной инфузионной терапии у новорожденных

Возраст, дни	Энергетическая ценность кДж, ккал/(кг·сут)		Белки, 10 % раствор, мл/(кг·сут)	Углеводы		Жировые эмульсии 20 %, мл/кг	Общее количество жидкости, мл/(кг·сут)
	кДж	ккал/(кг·сут)		10 % раствор, мл	20 % раствор, мл		
2	41,8	10	5	20	—	—	25
3	66,8	16	5	35	—	—	40
4	100,3	24	10	50	—	—	60
5	150,4	36	10	80	—	—	90
6	192,2	46	15	100	—	—	115
7	217,3	52	15	115	—	—	130
8	267,5	64	15	85	30	—	130
9	300,9	72	15	65	50	—	130
10	418	100	20	20	100	—	140
14	480,7	115	30	—	100	10	140
и старше (в зависимости от массы тела)	522,5	125	30	—	100	15	145
	564,3	135	30	—	100	20	150
	627	150	30	—	100	20	150

Таблица 41

Суточная потребность новорожденных в электролитах

Электролит	Раствор-добавка		Доза, на кг/сут	
	Концентрация раствора, %	Содержание электролита, ммоль/мл	ммоль	мл
Натрия хлорид	10	1,7	1,7 (только при значительных гипонатриемиях)	1
Калия хлорид	7,5	1	1,5	1,5
Кальция глюконат	10	0,23	1	4
Магния сульфат	25	1	0,2	0,2
Хлор	Покрывают за счет растворов хлоридов натрия и калия			

при гипонатриемии ниже 125 ммоль/л проводят коррекцию 10 % раствором натрия хлорида (см. табл. 41). Потребности в других электролитах (см. табл. 41) обеспечивают добавками соответствующих количеств 7,5 % раствора калия хлорида, 10 % раствора кальция глюконата, 25 % раствора магния хлорида, 2 % раствора однозамещенного калия фосфата.

Следует подчеркнуть, что во избежание осложнений все электролитные добавки (гипертонический раствор натрия хлорида, раствор калия хлорида, кальция глюконата, магния сульфата и др.) необходимо растворять в суточном объеме переливаемой глюкозы или других углеводов и вводить равномерно в течение 24 ч.

Для предотвращения дефицита воды и электролитов по показаниям компенсируют патологические потери из желудочно-кишечного тракта. Потери воды при усиленной перспирации у новорожденных практического значения не имеют, так как индивидуальный микроклимат для них предусматривает высокую относительную влажность окружающей среды.

Патологические потери из желудочно-кишечного тракта учитывают при заболеваниях, сопровождающихся рвотой, парезом кишечника или диареей. При перитоните, язвенно-некротическом энтероколите, в послеоперационном периоде при врожденной кишечной непроходимости у ребенка каждые 4—6 ч отсасывают содержимое из желудка. Эта процедура позволяет предотвратить рвоту и аспирацию и одновременно точно определить объем застойного желудочного содержимого. Потери компенсируют дополнительным внутривенным назначением жидкости по принципу миллилитр за миллилитр. В тех случаях, когда учет объема рвотных или каловых масс неосуществим, количество жидкости для компенсации должно составлять 20 мг/(кг·сут). Потери из желудочно-кишечного тракта

восполняют внутривенным введением смеси 10% раствора глюкозы и 7,5% раствора калия хлорида (на 100 мл – 2 мл).

В рассчитанном объеме водной нагрузки обеспечивают энергетические и азотистые потребности организма новорожденных. При длительной инфузионной терапии в первые 10 дней жизни потребности в энергии такие же, как при естественном вскармливании (см. табл. 40). При внутривенном кормлении, проводимом в более старшем возрасте, могут возникнуть показания для высококалорийной диеты – 627 кДж (150 ккал)/(кг · сут). Переход к ней осуществляют поэтапно с учетом динамики весовой кривой; каждое последующее увеличение калоража производят только тогда, когда у ребенка перестает увеличиваться масса тела на предыдущей нагрузке.

Для детей первых 5 дней жизни, когда возрастной калораж может быть с первых суток обеспечен только 10% раствором глюкозы, рекомендуют схему, представленную в табл. 40. Если инфузионную терапию начинают в более старшем возрасте, переход на соответствующий калораж происходит только с 4–5-го дня. Эти 4–5 дней необходимы для адаптации к углеводной нагрузке. Общий объем жидкости в это время и дозы белковых препаратов должны соответствовать возрасту ребенка по табл. 40. Однако углеводы вводят только в виде 10% раствора глюкозы. Назначение сразу более концентрированных растворов приводит к гиперосмолярной коме. Только после того, как на фоне постоянного переливания 10% раствора глюкозы у ребенка исчезают гипергликемия и глюкозурия (обычно не превышающие 11,1 ммоль/л, т. е. 200 мг/100 мл и 27,72 ммоль/л, т. е. 0,5% соответственно), может быть осуществлен переход на 20% раствор углеводов.

При введении концентрированных растворов глюкозы особое внимание должно быть уделено инсулинотерапии. Назначение инсулина в стандартной дозе (I ЕД на 4 г глюкозы) облегчает адаптацию к нагрузке углеводами. Со 2-й недели внутривенных инфузий доза инсулина должна быть уменьшена до 1 ЕД на 8 г глюкозы. С 14–15-го дня парентерального питания инсулин может быть отменен полностью. Исключение составляет инфузионная терапия у недоношенных детей, которую следует проводить без инсулина в связи с их склонностью к гипогликемии и малыми абсолютными количествами назначаемой глюкозы.

Как видно из табл. 40, со 2-й недели парентерального питания в состав переливаемых растворов включают жировые эмульсии. Их введение необходимо не только для обеспечения калоража, но и для снабжения организма ребенка незаменимыми насыщенными жирными кислотами. Этого удается достичь при дозе жира 2–4 г/(кг · сут). Подобная дозировка позволяет, с одной стороны, избежать дефицита линолевой кислоты, с другой – уменьшить возможные осложнения при введении жировых эмульсий.

Суточные потребности в белках изменяются с возрастом детей: 0,5 г/кг – 1–3-й день жизни, 1 г/кг – 4–5-й день, 1,5–2 г/кг – 7–10-й день и 2,5–3 г/кг – к концу 2-й недели жизни и старше. При длительном парентеральном питании, если прибавка массы тела недостаточна, доза внутривенно вводимого белка может быть увеличена до 4 г/кг. При гнойно-воспалительных процессах потребность в плазме и альбумине возрастает из-за необходимости лечения гипопротеинемии. Из-за ограничения объема инфузий белки и азотистые продукты следует переливать в концентрированных (10%) растворах. Ребенок должен получать как нерасщепленный белок, так и гидролизаты или смеси аминокислот. Растворы альбумина, содержащие нерасщепленный белок, во избежание гиперволемического эффекта вводят в разовой дозе не более 0,5 г/кг при суммарном суточном количестве 1 г/кг. Оставшиеся потребности в азоте покрывают гидролизатами и растворами синтетических аминокислот.

При инфузионной терапии обязательно удовлетворение суточных потребностей в витаминах, доза которых превышает количества, необходимые ребенку того же возраста при питании через рот (табл. 42).

Показания к изменению объема инфузионной среды обычно возникают при интоксикациях или при декомпенсации функции жизненно важных органов и систем.

У новорожденных редко требуется увеличивать суммарное суточное количество внутривенно вводимых растворов. Как правило, необходимость в этом связана с повышением показателя гематокрита свыше 65% на фоне потери более 10–15% от массы тела при рождении в случае родовой травмы и у детей, перенесших асфиксию. В более поздние сроки в подобной добавке нуждаются дети с токсико-септическими состояниями в периоде ликвидации обезвоживания. Дополнительный объем внутривенной нагрузки обычно считают равным среднесуточной потере массы тела от рождения или от начала заболевания.

Обеспечивают его глюкозосолевыми растворами.

Количество внутривенно вводимой жидкости должно быть уменьшено при нарушении кровообращения II–III степени на фоне ПФК или врожденных пороков сердца, при тяжелых степенях СДР – до 75% возрастных суточных потребностей и до 20 мл/(кг · сут) – при анурии. Это сокращение объема осуществляют за счет исключения из состава инфузионной среды коллоидных и азотосодержащих кровезаменителей.

Таблица 42

Суточная потребность детей в витаминах

Витамин	Питание через рот	Парентеральное питание	Витамин	Питание через рот	Парентеральное питание
A, ИЕ	1500	3000	PP, мг	3,7	0,75
D, ИЕ	400	300	C, мг	30	150
E, ИЕ	—	0,34	B_{12}, мкг	1	1
B_1, мг	0,4	15	Фолиевая кислота, мг	0,35	0,5
B_2, мг	0,6	3			
B_6, мг	0,25	4,5	K, мг	1,5	1

Показания для изменения состава инфузионной среды такие же, как для коррекции объема. При интоксикациях на фоне гнойно-септических заболеваний или кишечных инфекций, при чрезмерной гемоконцентрации с повышением показателя гематокрита выше 65% положительный эффект дают низкомолекулярные кровезаменители: реополиглюкин и гемодез. Их вводят 1—2 раза в сутки в дозе 10 мл/кг и учитывают в общем объеме жидкости за счет соответствующего уменьшения количества растворов глюкозы. По мере ликвидации интоксикации и гемоконцентрации на 2—3-е сутки лечения эти препараты отменяют.

При постгеморрагических анемиях, перитоните, сепсисе, в послеоперационном периоде 2 раза в неделю проводят трансфузии эритроцитной массы (5—8 мл/кг). Один раз в неделю для обеспечения потребности в микроэлементах и жирорастворимых витаминах в инфузионную среду включают переливание плазмы крови (10—15 мл/кг). Эти препараты в расчетах учитывают как азотосодержащие кровезаменители.

Существенные особенности имеет состав инфузионной среды при поддерживающей терапии на фоне гипербилирубинемий новорожденных. При тех же принципах расчета количественных показателей из инфузионной среды исключают аминокислотные смеси и оставляют лишь растворы глюкозы (без инсулина) и альбумина. Препараты калия добавляют только после лабораторного контроля. При олигоанурии необходим отказ от этих препаратов. При продолжительности инфузионной терапии более 7 сут на фоне большого объема потерь желудочного содержимого либо при дополнительном регулярном назначении кортикостероидов или салуретиков, несмотря на проводимую коррекцию, может развиться гипокалиемический метаболический алкалоз. Это состояние требует увеличения дозы калия в 2, а в самых тяжелых случаях — в 3 раза по сравнению с возрастными потребностями.

Следует отметить, что при отсутствии осложнений предлагаемая методика инфузионной терапии не сопровождается метаболическим ацидозом, что позволяет полностью отказаться от применения натрия гидрокарбоната.

Вспомогательная инфузионная терапия в сочетании с кормлением через рот показана в тех случаях, когда частично сохранено усвоение грудного молока. Расчеты суммарного объема жидкости, количества электролитов и потребностей в калориях и белке такие же, как при полном парентеральном питании. Ежедневно при постепенно увеличивающемся дробном кормлении (каждые сутки 5 мл на кормление — для недоношенных и 10 мл — для доношенных новорожденных) оценивают толерантность желудочно-кишечного тракта больного к грудному молоку. Если появляются обильные срыгивания, учащается стул, в кале, по данным копрограммы, растет содержание нейтрального жира, то дальнейшее увеличение количества грудного молока временно прекращают.

Соответственно объему пищи высчитывают количество калорий и белка, полученных с грудным молоком. Оставшуюся часть потребности в жидкости и пищевых ингредиентах добавляют внутривенно. По мере улучшения состояния больного нагрузку через рот увеличивают, а дозу внутривенно вводимой жидкости снижают до полной ее отмены.

Особенности техники инфузионной терапии у новорожденных. Проведение инфузионной терапии у новорожденных должно предусматривать профилактику одномоментной перегрузки объемом, равномерную скорость и определенную последовательность введения инфузионной среды, строгое соблюдение асептики, особенности клинико-лабораторного контроля.

Для точного учета количества внутривенно вводимой жидкости и обеспечения равномерности ее переливания используют модифицированную систему, состоящую из колбы вместимостью 50 мл, шприца и коммуникаций промышленной системы для внутривенных вливаний разового пользования. Скорость введения в каплях в минуту рассчитывают по формуле:

$$\frac{V}{T \cdot 3},$$

где V — общий объем назначенной жидкости; T — время инфузии в часах.

Помимо контроля за скоростью введения, у новорожденного необходимо каждый час учитывать количество полученной им жидкости. Только при соблюдении этих условий уменьшается вероятность одномоментной перегрузки объемом.

Все эти задачи значительно проще решаются при использовании инфузионных моторов, обеспечивающих постоянство скорости введения в диапазоне от 0,1 до 10 мл/мин, в сочетании с мониторным контролем воздушной эмболии и срока окончания переливания.

Коллоидные кровезаменители и белоксодержащие растворы, как правило, при переливании не смешивают с другими препаратами. Их разовые введения чередуют с введением растворов глюкозы. В то же время растворы аминокислот и гидролизатов целесообразно сочетать с одновременным введением жировых эмульсий, хотя каждый из этих препаратов должен переливаться через отдельную систему.

Методы контроля. Все формулы расчета объема и состава условны, поэтому инфузионную терапию нужно проводить с учетом динамики клинической картины и лабораторных данных, позволяющих оценить адекватность лечения и при необходимости провести его коррекцию. Следует придерживаться основного принципа лечения – «шаг за шагом». Каждый «шаг» у новорожденных необходимо ограничить 6–8 ч и заканчивать клиническим и по показаниям – биохимическим контролем.

Ориентиром адекватности общего количества жидкости, назначенной ребенку, служит динамика массы тела за 6 ч, центрального венозного давления (ЦВД), показателя гематокрита, среднего часового диуреза. Выбор объема водной нагрузки можно считать правильным, если величины гематокрита и среднего часового диуреза соответствуют возрастной норме, центральное венозное давление – в пределах от 0 до 0,784 кПа (8 см вод. ст.), а колебания массы тела в течение суток составляют не более ±20 г.

Адекватность качественного состава парентеральной терапии контролируют по следующей схеме: ежедневно – концентрации натрия, калия, хлора, белка, мочевины, глюкозы плазмы крови, состояние КОС; один раз в неделю – концентрации кальция, фосфора, магния плазмы крови, креатинин крови, коагулограмма, посев крови на микроорганизмы и грибы. В период адаптации к введению концентрированных растворов глюкозы и в момент их отмены необходим тщательный контроль за степенью гипер- или гипогликемии, глюкозурии. В это время содержание глюкозы в крови и моче должно исследоваться 4 раза в сутки.

Инфузионная терапия – эффективное средство лечения расстройств водно-электролитного обмена, интоксикаций, изменений, связанных с частичным или полным голоданием. Однако ее применение лучше резко ограничить, если нет возможности адекватного контроля. В противном случае возможно развитие тяжелых осложнений.

Осложнения инфузионной терапии. Осложнения при инфузионной терапии могут быть разделены на несколько групп:

1. Осложнения, связанные с перегрузкой объемом (периферические отеки, отек легкого).

2. Осложнения, обусловленные неадекватным составом:

а) перегрузка солями натрия при его назначении более 1,5 ммоль/кг (периферические отеки);

б) перегрузка препаратами, увеличивающими ОЦК, при их одномоментном введении более 15 мл/кг или интервале между двумя назначениями менее 6 ч (отек легких);

в) гиперкалиемия при быстром введении глюкозосолевых растворов, при неправильном составлении растворов-добавок.

3. Осложнения, обусловленные нарушением толерантности к составным частям инфузионной среды:

а) гипергликемии в период адаптации к нагрузке гипертоническими растворами глюкозы, при быстрой скорости инфузии – более 0,4–0,6 г/(кг·ч) в расчете на абсолютное количество глюкозы, нарушении утилизации глюкозы при присоединении септических осложнений;

в) некетонемическая гиперосмолярная кома на фоне гипергликемии, осмотического диуреза;

г) гипогликемии при неравномерности инфузии глюкозы после того, как организм больного адаптирован к концентрированным растворам углеводов, либо при внезапной отмене концентрированных растворов глюкозы;

д) синдром дефицита незаменимых жирных кислот (десквамативный дерматит, тромбоцитопения, гепаторенальная недостаточность) при углеводно-белковом парентеральном питании продолжительностью более 10–14 дней;

е) синдром жировой перегрузки (тромбоцитопения, гиперкоагуляция, жировое перерождение гепатоцитов, блокада ретикулоэндотелиальной системы) при назначении жировых эмульсий на фоне метаболического ацидоза, при дозировке более 4 г/(кг·сут) у недоношенных детей;

ж) гипераммониемия при длительном назначении гидролизатов.

Пути внутривенных инфузий. Выбор пути внутривенного введения зависит от возраста и массы тела больного, продолжительности инфузии, гипертоничности (осмолярности) переливаемых растворов.

В первые сутки жизни при необходимости продолжительной инфузии (парентеральное питание у глубоко недоношенных детей) или для проведения заменных трансфузий крови используют пупочную вену. В более старшем возрасте, если ребенку не требуется переливание глюкозы с концентрацией более 10 %, а продолжительность инфузии не превышает 2 сут, показаны вливания в периферические вены. При прерывистых вливаниях применяют пункцию подкожных вен головы. При непрерывной инфузии показана венесекция большой подкожной вены голени или локтевой вены. При назначении растворов глюкозы с концентрацией более 10 %, необходимости внутривенных вливаний продолжительностью более 2 сут показана инфузия в центральные вены. Используют подключичную или яремную вены. Чрескожная катетеризация является методом выбора. К венесекции наружной яремной вены прибегают у новорожденных с массой тела менее 1000 г и при неудачной попытке пункции подключичной вены.

При использовании центральных вен для инфузии большое значение имеет уход за катетером. С целью профилактики тромбофлебита и тромбоза необходимы использование системы внутривенного вливания одноразового пользования или смена аппарата капельного введения жидкости каждые 12 ч. При временном прекращении инфузии катетер заполняют изотоническим раствором натрия хлорида (физиологическим) с гепарином. Два раза в сутки всем больным необходимо вводить в катетер раствор гепарина (1 : 100) в дозе 2 мл.

Все инфузии в центральные вены можно проводить только при условии получения свободного оттока крови из катетера в шприц.

Метод катетеризации пупочной вены состоит в следующем. На расстоянии 1—1,5 см от пупочного кольца делают разрез около 1 см вдоль пуповинного остатка. Выделяют пупочную вену, расположенную между двумя более тонкими пупочными артериями. Периферический ее конец берут на зажим, а под центральный подводят шелковину-держалку. Надсекают вену скальпелем и с помощью анатомического глазного пинцета вводят в ее просвет полихлорвиниловый катетер диаметром 1,5—2 мм. Глубина введения катетера у недоношенных — 8 см, у доношенных — 10 см. При проведении катетера могут возникнуть трудности во время его прохождения через пупочное кольцо. В этом случае легким нажатием пальца необходимо «утопить» кольцо на 0,5 см. Свободный отток крови в шприц из катетера — показатель правильного расположения последнего.

Осложнения: перфорация сосуда катетером и кровотечение в брюшную полость, тромбоз пупочной и печеночных вен, омфалит.

Пункцию и катетеризацию подключичной вены у новорожденных всегда производят под общим обезболиванием (масочный наркоз: фторотан с закисью азота или неингаляционная анестезия натрия оксибутиратом). Очень большое значение для успеха пункции имеет правильная укладка больного. Ребенок должен лежать строго горизонтально с валиком, помещенным под плечевой пояс, и головой, запрокинутой назад. Голову следует держать прямо либо повернуть в противоположную от пункции сторону. Высота валика не более 5—6 см. Верхние конечности больного прижаты к туловищу и ротированы кнаружи, лопатки слегка сведены.

Из всех возможных точек пункции у детей первого месяца жизни в большинстве случаев предпочитают точку Абаниака. Она имеет хороший анатомический ориентир (под ключицей, у места прикрепления к ней наружной ножки грудино-ключично-сосцевидной мышцы) и дает наиболее удобный доступ к подключичной вене. Вертикальная линия, проведенная через латеральный край наружной ножки грудино-ключично-сосцевидной мышцы, лежит на 2—3 мм кнутри от медиального края вены. Иглу направляют либо по продолжению линии, соединяющей вершину подмышечной ямки с границей медиальной и средней третями ключицы, либо по биссектрисе угла, образованного линиями, соединяющими грудино-ключичное сочленение соответствующей стороны с акромиальным отростком и вершиной подмышечной ямки.

Для пункции подключичной вены у новорожденных используют укороченную тонкую иглу Бира (наружный диаметр 0,8 мм; длина 4—5 см), леску-проводник диаметром 0,6 мм и фторопластиковый катетер диаметром 0,8 мм. Пункцию осуществляют обязательно со шприцем, надетым на иглу и заполненным 0,25 % раствором новокаина.

При получении венозной крови вводят леску-проводник и удаляют иглу. По леске проводят катетер, длина которого предварительно точно измерена. Проводник удаляют. Показателем того, что катетер находится в вене, является свободный обратный ток крови. Измеряют глубину введения катетера по разнице общей его длины и длины наружной части. При массе тела ребенка менее 2 кг глубина введения от кожи должна быть не более 4 см, а при большей массе тела — 5 см.

Классификация осложнений катетеризации подключичной вены может быть представлена следующим образом:

I. Осложнения пункции подключичной вены: 1) кровоизлияния в окружающие ткани; 2) пункция подключичной артерии; 3) пневмоторакс; 4) повреждение нервных стволов; 5) повреждение органов шеи; 6) повреждение грудного лимфатического протока; 7) воздушная эмболия.

II. Осложнения, связанные с введением катетера: 1) гемогидромедиастинум; 2) гемогидроторакс; 3) нарушение сердечной деятельности; 4) эмболии проводником или катетером.

III. Осложнения, обусловленные присоединением инфекции: 1) воспаление кожи и окружающего подкожного жирового слоя; 2) тромбофлебиты, тромбозы; 3) септицемия.

Методы внепочечной детоксикации. Основными методами внепочечной детоксикации у новорожденных являются заменное переливание крови, гемосорбция и гемодиализ.

Заменное переливание крови (ЗПК). ЗПК включают в комплексное лечение гипербилирубинемий новорожденных, сепсиса, коагулопатии истощения при ДВС.

При гипербилирубинемиях любой этиологии показания к ЗПК зависят от уровня неконъюгированного билирубина крови, возраста ребенка, степени недоношенности. При гнойно-воспалительных заболеваниях этот метод лечения эффективен в период генерализации процесса на фоне появления метастатических очагов. Отсутствие положительных результатов консервативного лечения коагулопатии истощения в течение 3–4 ч служит показанием для применения ЗПК.

Рассчитывать на эффективность заменной трансфузии можно только в тех случаях, когда количество перелитой крови в 1,5–2 раза превышает ОЦК реципиента, что для новорожденного ребенка составляет 120–160 мл/кг. При гипербилирубинемиях и сепсисе используют консервированную кровь не более 7 сут хранения, так как при более поздней заготовке в ней не содержится 2, 3-дифосфоглицерида, что предрасполагает к развитию гипоксии. Коагулопатию истощения необходимо лечить только свежезаготовленной суточной давности гепаринизированной кровью.

Принципы подбора группы крови при ГБН зависят от формы заболевания, при других показаниях в случаях ЗПК всегда переливают только одногруппную для больного кровь.

В первые 24–48 ч жизни для проведения ЗПК используют пупочные вены, в более поздние сроки – катетеризацию подключичной или бедренной вен.

Перед трансфузией обязательны проверка группы крови ребенка и донора, проведение пробы на индивидуальную совместимость. В процессе ЗПК больной должен получить на 50 мл крови больше, чем у него удалено. Начинают процедуру с эксфузии, а избыточный объем наращивают постепенно. Следует помнить о необходимости нейтрализации цитрата, вводимого с консервантом. С этой целью на каждые 100 мл крови больному следует назначить 2 мл 10% раствора кальция глюконата.

Скорость ЗПК должна быть тем меньше, чем тяжелее состояние больного. Обычно она колеблется в пределах 200–250 мл/ч.

Большинство осложнений ЗПК связано с быстрым темпом трансфузии (цианоз или бледность, брадикардия, отек легких), с воздушной эмболией, перфорацией катетером сосудистых стволов и др.

Гемодиализ и гемосорбция. Эти методы внепочечной детоксикации стали применять у новорожденных лишь в последние годы. Однако до настоящего времени их использование остается привилегией специализированных отделений, поэтому неонатологу в первую очередь важно знать, когда следует обращаться к ним за помощью. Необходимо отметить, что эффективность гемодиализа и гемосорбции тем больше, чем раньше они применены.

Гемодиализ у новорожденных показан при острой почечной недостаточности, если период анурии продолжается не менее 12 ч; при лабораторном исследовании выявляют уровень калия свыше 7 ммоль/л в сочетании с мочевиной сыворотки более 9 ммоль/л и с метаболическим ацидозом. Для дифференциальной диагностики от дегидратаций перед гемодиализом подобным больным необходимо провести пробу с водной нагрузкой (10% раствор глюкозы в объеме 2% массы тела) и назначением лазикса (2 мг/кг). При отсутствии органической почечной недостаточности ребенок должен выделить в течение 3 ч 30% водной нагрузки.

Гемосорбция, или очищение крови на активированных углях и ионообменных смолах, показана при лечении септикопиемий и гипербилирубинемий у новорожденных. При септикопиемиях гемосорбцию необходимо проводить сразу же, как только будут диагностированы метастатические очаги. При гипербилирубинопатиях показания те же, что для ЗПК.

Глава 10
ПЕРИНАТАЛЬНАЯ ПАТОЛОГОАНАТОМИЧЕСКАЯ СЛУЖБА

Вскрытия детей, умерших в перинатальном периоде, а также исследование последа должны проводиться в профилированных патологоанатомических отделениях или специально подготовленными врачами. Вскрытию и регистрации подлежат новорожденные, умершие в лечебных учреждениях, и мертворожденные с массой 1000 г и выше и длиной тела 35 см и более. Следует также вскрывать трупы мацерированных плодов и после плодоразрушающих операций.

Вскрытие мертворожденных плодов меньшей массы и длины может не проводиться, хотя является желательным. Свидетельство о перинатальной смерти в этом случае не выдается.

В зависимости от времени наступления летального исхода в перинатальном периоде выделяют антенатальную, интранатальную и раннюю неонатальную смерть (см. гл. 1).

Трупы новорожденных следует направлять на вскрытие с историей развития или болезни, одновременно сообщая необходимые сведения из акушерского анамнеза и течения родов. Истории развития или болезни должны включать клинический диагноз и заканчиваться эпикризом. Вместе с трупом мертворожденного на вскрытие надо доставлять послед. Исследование его необходимо проводить и у детей, погибших в раннем неонатальном периоде.

Особенности макроскопического исследования. В прозектуре труп взвешивают, измеряют длину тела и окружность головы. Полученные данные сопоставляют со средними цифрами, учитывая при этом длительность внутриутробной жизни плода (табл. 43).

При осмотре трупа оценивают окраску кожи – цианоз при «синей асфиксии», бледность при малокровии и «белой асфиксии», желтизну при желтухах, наличие и выраженность трупных пятен, сыпи при инфекционных заболеваниях, отек, уплотнения (склерема) и т. д. При осмотре головы обращают внимание на наличие, величину и локализацию «родовой опухоли». Далее отмечают наличие, размеры и локализацию кефалогематом. При этом следует иметь в виду, что небольшие гематомы можно определить лишь после удаления кожи. Для выявления повреждения трубчатых костей проверяют их подвижность вне суставов.

Важно также, особенно при целости надкостницы, искать кровоизлияния в области перелома и определять крепитацию отломков кости. Особое внимание следует уделять осмотру остатка пуповины.

Вскрытие трупа плода и новорожденного имеет некоторые особенности. Рекомендуют начинать его с полостей тела, затем вскрывать позвоночник и заканчивать вскрытием черепа. Если вначале вскрывать голову, могут легко возникнуть артефициальные кровоизлияния из полнокровных сосудов головного мозга и его оболочек. Вскрытие грудной клетки удобнее проводить ножницами по костной части ребер для более широкого открытия плевральных полостей. Изъятие вилочковой железы производится сразу после снятия грудины, еще до выделения комплекса внутренних органов.

Для вскрытия полостей тела после предварительного исследования пупочного кольца чаще всего применяют обычный срединный разрез. На уровне пупка он проводится левее срединной линии, так, чтобы пупочные артерии не были перерезаны и остались правее разреза. Отвернув кожно-мышечный лоскут брюшной стенки, оценивают состояние пупочных сосудов, их толщину и содержимое – прежде всего для выявления артериита и флебита.

Во всех случаях следует проводить исследование нижнего эпифиза бедра. С этой целью проводят несколько параллельных разрезов, в результате чего эпифиз распадается на ряд пластинок. При их осмотре определяют наличие и максимальный диаметр ядра окостенения. До 37-й недели внутриутробной жизни оно отсутствует, а к моменту рождения его диаметр в норме составляет 5 мм. Определяют также линию энхондрального окостенения, которая в норме резко очерчена.

После удаления внутренних органов осматривают позвоночник. Прежде всего исключают его растяжение. Оно проявляется необычной подвижностью позвонков в шейном и грудном отделах по продольной оси позвоночника, сочетающейся с кровоизлияниями в переднюю продольную связку позвоночника соответственно межпозвоночным дискам. Далее вскрывают позвоночный канал по всей его длине от основания черепа до крестца путем надреза спереди дужек позвонков.

Начать можно с отделения друг от друга III и IV поясничных позвонков. После удаления тела последних следует осмотреть эпидуральное пространство, спинномозговые корешки и межпозвоночные узлы, обращая основное внимание на наличие кровоизлияний. Растяжение и разрывы позвоночника чаще всего наблюдаются в нижней части шейного отдела или в верхней части грудного. Твердую мозговую оболочку рассматривают с наружной стороны до извлечения спинного мозга и с внутренней стороны после извлечения. При таком осмотре могут быть выявлены интрадуральные кровоизлияния

Таблица 43

Средняя масса органов плодов и новорожденных (по А. Ф. Сорокину, 1980, с изменениями)

Орган	Длительность внутриутробной жизни, сут								
	180	208	230	250	270	276	281	281	283
	Длина тела, см								
	33	39	43	47	50	52	53	54	56 и более
	Масса тела, г								
	500–999	1000–1499	1500–1999	2000–2499	2500–2999	3000–3499	3500–3999	4000–4499	4500 и более
Головной мозг	109	180	250	308	359	403	421	424	406
Сердце	6	9	13	15	19	21	23	28	36
Легкое	18	27	38	44	49	55	58	66	74
Печень	39	60	76	98	127	155	178	215	275
Поджелудочная железа	1,0	1,4	2,0	2,3	3,0	3,5	4,0	4,6	6,0
Почки	7	12	16	20	23	25	28	31	33
Вилочковая железа	2	4	7	8	9	11	13	14	17
Селезенка	2	3	5	7	9	10	12	14	17
Надпочечники	3	4	5	6	8	10	11	12	15
Щитовидная железа	0,8	0,8	0,9	1,0	1,3	1,6	1,7	1,9	2,3

Примечание. Средняя масса плаценты соответствует 1/6 массы плода.

и разрывы. Спинной мозг осматривают снаружи, а также на поперечных разрезах. Здесь могут быть обнаружены кровоизлияния, разрывы и размягчения.

При вскрытии черепа необходимо тщательно осмотреть намет мозжечка и серповидный отросток, часто повреждаемые в родах. При этом исследовании важно не допустить посмертных надрывов и разрывов оболочек мозга, а также повреждения самого мозга новорожденного, имеющего более дряблую консистенцию, нежели у детей грудного возраста.

После фронтального разреза кожи с апоневрозом от одного сосцевидного отростка до другого и отделения апоневроза осматривают кости свода черепа, роднички и швы. В большом родничке острием ножа делают небольшой разрез, в который вставляют браншу ножниц, и вдоль стреловидного шва, отступя от него 0,5–1 см, производят разрез с обеих сторон. Затем он идет вдоль лямбдовидного шва и по венечному шву по направлению к основанию черепа. После этого теменную и часть чешуи височной кости свободно отвертывают кнаружи. Через образовавшиеся отверстия осматривают боковые поверхности больших полушарий, а после наклона головы в разные стороны – большой серповидный отросток и намет мозжечка. После этого вскрывают верхний сагиттальный синус, затем по верхнему краю пирамид височных костей отсекают намет мозжечка и в области большого родничка пересекают большой серповидный отросток. Голову оттягивают назад, в результате чего полушария головного мозга отодвигаются от основания черепа. При этом осматривают черепные нервы, внутренние сонные артерии, артерии основания черепа и вслед за этим шейный отдел спинного мозга. Головной мозг извлекают целиком, осматривают и взвешивают. Отмечают наличие субарахноидальных кровоизлияний, вид и расположение основных извилин больших полушарий, наличие и состояние мозолистого тела. После осмотра головной мозг может быть вскрыт различными способами. Наиболее целесообразно начать исследование со вскрытия боковых желудочков. После подробного осмотра внутренней поверхности I–III желудочков (внимание обращают на наличие кровоизлияний под эпендимой и состояние сосудистых сплетений) и их содержимого вскрывают IV желудочек. Далее производят фронтальные разрезы одновременно через оба полушария головного мозга. Возможно проведение макроскопического исследования и после предварительной фиксации головного мозга.

После извлечения головного мозга вскрывают полости среднего уха, что особенно важно при менингите или подозрении на него. Для этого с передней поверхности пирамид височных костей срезают или скалывают долотом верхнюю крышку барабанной полости. Остальные органы вскрывают так же, как это делается у детей старшего возраста и у взрослых.

Если по ходу вскрытия возникает подозрение на насильственную смерть, то оно приостанавливается. Произведенную его часть патологоанатом отражает в протоколе, указывая, почему вскрытие не закончено, и принимает меры к сохранению тела и органов. О каждом случае прерванного вскрытия патологоанатом сообщает главному врачу, который немедленно извещает об этом прокурора или отделение милиции по месту нахождения лечебного учреждения. Прокурор, следователь или лицо, производящее дознание, вызывает судебно-медицинского эксперта для исследования трупа или поручает произвести его в судебно-медицинском порядке патологоанатому.

Особенности взятия материала для гистологического и других лабораторных исследований. Для гистологического исследования берут прежде всего кожный лоскут с пупочными ямкой и сосудами, который фиксируют в расправленном виде. На следующий день вырезают кусочки из середины пупочной ямки через всю толщу передней брюшной стенки и из всех трех пупочных сосудов (из их проксимальных и дистальных участков).

Далее обязательно берут кусочки легких как из макроскопически наиболее измененных частей, так и из неизмененных участков. Последнее важно для выявления вирусных поражений, не сопровождающихся легкоопределяемыми макроскопическими изменениями. Обязательно проводится микроскопическое исследование ЦНС. Для этого берут кусочки из нижней трети продолговатого мозга, моста, бокового желудочка с подкорковыми ядрами, коры и сосудистого сплетения. Из спинного мозга в первую очередь исследуют шейное утолщение, особенно часто повреждаемое при родовой травме. Необходимо также исследование вилочковой железы, надпочечников, печени и почек. Важно исследовать и другие органы.

Для цитологического исследования берут мазки-соскобы из всех очагов воспаления, в первую очередь из легких, а при подозрении на пупочный сепсис – из пупочных сосудов. Часть мазков необходимо использовать для светооптической микроскопии. Их целесообразно окрашивать основным фуксином – метиленовым синим, поскольку в этом случае хорошо окрашиваются клетки ткани, вся бактериальная микрофлора и выявляются фуксинофильные включения при вирусных инфекциях. Другую часть мазков используют для иммунофлюоресцентной микроскопии с целью выявить антигены вирусов и микоплазм, а также некоторые бактерии.

Для бактериологического исследования при подозрении на сепсис берут для посева кровь из сердца, кусочки селезенки и печени, при подозрении на кишечные инфекции – перевязанные петлю кишки и желчный пузырь с содержимым, при бактериальных пневмониях – кусочки легкого.

Для серологического исследования, имеющего существенное значение при диагностике внутриутробных инфекций, в частности вызванных респираторными вирусами и микоплазмами, берут кровь из сердца.

При необходимости можно исследовать кровь трупа биохимическими методами для определения билирубина, резус-антител, группы крови, содержания в ней кальция, фосфатаз и других ингредиентов, если они нужны для подтверждения диагноза.

Целесообразно также проводить рентгенологическое исследование, особенно при сложных пороках развития, в частности костной системы.

Исследование плаценты проводят для выявления характера заболевания и причины перинатальной смерти. В некоторых случаях, в том числе при инфекциях, это позволяет диагностировать заболевание матери и имеет большое значение для благоприятного течения повторной беременности.

Послед маркируют в родильном отделении и вместе с направлением, содержащим все необходимые сведения акушерского анамнеза (данные о сроке и течении беременности и родов и др.), посылают для исследования. До отправки его полагается хранить при температуре 4 °C. В том случае, если плаценту отправляют для диагностического исследования, ее нельзя подвергать каким-либо дополнительным воздействиям (извлечение крови и др.).

Вначале определяют размеры и массу плаценты, сравнивая их со средними цифрами. Средние размеры и масса последа при доношенной беременности: масса плаценты 500 г, диаметр 15–20 см, толщина 3 см, длина пуповины 50 см. Далее осматривают материнскую поверхность, обращая внимание на наличие свертков крови. Фиксируют степень выраженности дольчатости и размеры долек, что особенно важно при гемолитической болезни. При осмотре плодной поверхности оценивают ее окраску, наличие или отсутствие помутнения, кровоизлияний и очагов воспаления. После разреза плаценты, помимо тех же изменений, обращают внимание на наличие инфильтратов. Затем измеряют длину и толщину пуповины, выявляют степень ее извитости, характер прикрепления к плаценте, наличие истинных узлов, кровоизлияний, надрывов и разрывов. Наконец, определяют состояние оболочек, утолщение и помутнение амниона, изменение его окраски. Обязательно учитывают количество околоплодных вод (по данным акушеров), масса которых равна или несколько превышает массу самой плаценты.

Воспалительные изменения плаценты невооруженному глазу видны редко. Это придает особенную важность гистологическому исследованию. Для него из разных мест берут

кусочки плаценты, пуповины и оболочек. Из плаценты вырезают кусочки через всю ее толщу, из пуповины – несколько кусочков из плацентарного и плодного концов.

При наличии макроскопических признаков воспаления в последе следует проводить бактериоскопическое исследование мазков. Наряду с этим, особенно в случаях, если мать во время беременности болела острыми респираторными инфекциями, желательно иммунофлюоресцентное исследование мазков или криостатных срезов плаценты, обработанных необходимыми сыворотками.

Формулирование диагноза. Основным заболеванием плода и новорожденного принято считать такую нозологическую единицу, которая непосредственно или в результате присоединившегося осложнения приводит к смерти. Патологические состояния матери, которые имеют ведущее значение в развитии основного заболевания плода или новорожденного, отражают в диагнозе в отдельной графе, а также в эпикризе и при заполнении свидетельства о перинатальной смерти.

Для решения вопроса о том, что считать основным заболеванием и ставить на первое место в патологоанатомическом диагнозе, необходим тщательный анализ каждого конкретного наблюдения с учетом характера и степени тяжести имеющихся у трупа плода и в плаценте патологических изменений и их роли в танатогенезе. Кроме определения основного заболевания, следует выделять также фоновые заболевания самого плода, болезни матери, осложнения родов и беременности и т. д.

Поражения плода и ребенка в перинатальном периоде имеют разный характер. Они могут быть разделены на неинфекционные и инфекционные.

Неинфекционные болезни. *Асфиксия.* Морфологические изменения ее нередко выражены весьма умеренно. Можно наблюдать картину цианоза («синяя асфиксия»); при «белой асфиксии» кожные покровы анемичны.

Если асфиксия быстро приводит к смерти, то изменения ограничиваются явлениями венозного застоя. Длительная асфиксия может сопровождаться небольшими отеками стоп, мошонки, половых губ, а иногда диффузной отечностью всей подкожной клетчатки и небольшой водянкой полостей.

Обычно наблюдаются также мелкоочаговые кровоизлияния в серозных оболочках, особенно в висцеральной плевре и эпикарде. Часто возникают кровоизлияния в капсуле вилочковой железы, мягкой мозговой оболочке, веществе головного мозга, где они обычно раполагаются симметрично, а также в спинном мозге и его оболочках. Реже возникают кровоизлияния в слизистых оболочках пищеварительного тракта и в легких.

Околоплодные воды при асфиксии зеленоватые, содержат меконий, следствием чего может быть билирубиновая пигментация плодных оболочек и пуповины. Особенно важно для диагностики антенатальной асфиксии выявление аспирации околоплодных вод (наличие в дистальных отделах дыхательных путей и альвеолах чешуек, комочков мекония и иногда волосков).

В том случае, если асфиксия новорожденного, родившегося без признаков внутриутробной гипоксии, связана с патологическим состоянием легких, именно его следует считать основным заболеванием.

В понятие *родовая травма* включают местные повреждения тканей плода в течение родового акта, возникшие вследствие воздействия механических сил непосредственно на плод. Она проявляется разрывами, переломами, растяжениями, вывихами, размозжением ткани и часто сопровождается местными расстройствами кровообращения.

Различают родовую травму черепа, позвоночника, а также других костей, мягких тканей и в некоторых случаях внутренних органов.

Наиболее частыми, хотя и легкими, проявлениями родовой травмы черепа бывают «родовая опухоль» и кефалогематома. Наиболее же тяжелые – кровоизлияния, возникающие вследствие разрывов сосудов или дупликатур твердой мозговой оболочки и переломов костей черепа.

«Родовая опухоль» представляет собой отек, возникающий на ограниченном участке предлежащей части тела, чаще в теменной области головы. Кефалогематома – это кровоизлияние под надкостницу черепа. Различают наружную и внутреннюю кефалогематому, последнюю можно рассматривать и как эпидуральное кровоизлияние.

К кровоизлияниям, обусловленным черепной родовой травмой, относят также наиболее частые субдуральные кровоизлияния. Они являются следствием разрывов мелких сосудов мозжечкового намета или серповидного отростка твердой мозговой оболочки, а также вен мягкой мозговой оболочки выпуклой поверхности мозга при их впадении в верхний сагиттальный синус, реже – разрывов самих венозных синусов твердой мозговой оболочки или большой вены мозга (вены Галена).

Выделяют также более редкие эпидуральные, интрацеребральные и интравентрикулярные кровоизлияния. Эти повреждения практически очень трудно отличить от кровоизлияний, связанных с асфиксией или другими заболеваниями, сопровождающимися геморрагическим синдромом. С уверенностью можно говорить о родовой травме лишь при массивных кровоизлияниях, обусловленных разрывами сосудов, чаще всего в случае перелома костей черепа.

Разрывы твердой мозговой оболочки чаще всего происходят в мозжечковом намете. Разрываться могут один из его листков (чаще верхний свободный край) и изредка оба листка, отступя от края (дырчатый разрыв). Реже разрывы возникают в серповидном отростке, иногда встречаются разрывы сагиттального синуса.

Основным фактором, ведущим как к разрыву дупликатур твердой мозговой оболочки, так и к внутричерепным кровоизлияниям, является битемпоральное сдавление головки плода в родовых путях, поскольку при сдавлении происходит увеличение сагиттального размера черепа и натяжение отростков твердой мозговой оболочки.

Переломы костей черепа (вдавленные, линейные, раздробленные) наблюдаются редко. Они возникают при неудачном наложении щипцов, но могут появиться и при спонтанных родах, в частности узком тазе матери.

Иногда посмертные повреждения тканей плода во время родового акта или при неосторожном вскрытии могут симулировать прижизненную родовую травму. Большой объем кровоизлияния, а также наличие свертков крови позволяют исключить посмертный характер повреждения.

Родовая травма позвоночника проявляется его растяжением и разрывом и иногда разрывами спинного мозга, его корешков или гематомиелией в виде крупных очагов кровоизлияний в сочетании с кровоизлияниями эпи-, интра- и субдуральными, субарахноидальными и другой локализации. Повреждение спинного мозга и его корешков чаще всего возникает в шейном отделе.

К родовой травме мягких тканей и внутренних органов относят видимые макроскопически разрывы паренхимы органа, сопровождающиеся крупными кровоизлияниями в результате разрывов сосудов. При иных причинах, например асфиксии и некоторых других заболеваниях, в частности микоплазмозе, кровоизлияния, возникающие путем диапедеза, как правило, бывают мелкими. Особое место по тяжести последствий имеют кровоизлияния в надпочечники.

Патологоанатомический диагноз при родовой травме начинают с ее локализации, далее указывают морфологические проявления.

При сочетании асфиксии и родовой травмы следует отдать предпочтение тому из патологических процессов, который является более тяжелым.

Гемолитическая болезнь новорожденных (ГБН). При массивном поступлении изоантител через плаценту смерть плода может произойти очень рано – на 20–28-й неделе внутриутробного развития. В это время еще нет желтухи, отчетливо выраженных отеков и увеличения органов. Характерно, хотя и непостоянно, большое количество гемосидерина в печени. Точная характеристика развивающихся структурных изменений затруднительна из-за посмертного аутолиза. Однако в сосудах легких, которые в меньшей мере подвергаются этим изменениям по сравнению с другими органами, обычно выявляются ядросодержащие эритроциты.

При смерти в более поздние сроки принято выделять несколько форм ГБН.

Отечную форму диагностируют чаще у недоношенных детей, родившихся на 28–36-й неделе внутриутробного развития. Эти дети нежизнеспособны и умирают сразу после родов. Чем глубже степень недоношенности, тем значительнее выражены отеки и водянка полостей. Масса тела вследствие отеков иногда увеличивается вдвое, селезенка – в 3–12 раз, печень – в 1,5–3 раза. Часто имеется гипертрофия сердца, увеличивается масса эндокринных желез. Развитие легких, почек и половых органов нередко замедляется, так же как и процессов окостенения. Выявляется резко выраженный эритробластоз в печени, селезенке, почках, лимфатических узлах. В печени отмечают тяжелые дистрофические и некротические изменения гепатоцитов, большое количество гемосидерина и иногда диффузный или очаговый склероз.

В селезенке гемосидерина немного, обычно он откладывается в волокна стромы и капсулы. Гемосидерин часто выявляется и в нефротелии. Характерно увеличение массы плаценты.

Врожденная желтушная форма возникает относительно редко. В этом случае, кроме желтухи, обнаруживают увеличение селезенки и печени, прежде всего за счет пролиферации клеток эритробластического ряда. Значительно сильнее выражены гемосидероз и билирубиновая энцефалопатия.

Анемическая форма по морфологическим изменениям близка к изменениям при врожденной желтушной форме, отсутствует лишь желтуха.

Желтушная форма встречается у новорожденных наиболее часто. Первым симптомом служит желтуха; наряду с этим выявляют и гемосидероз, в основном в селезенке, являющийся следствием усиленного разрушения эритроцитов. Увеличение органов и эритробластоз выражены умеренно или отсутствуют. Непосредственная причина смерти – билирубиновая энцефалопатия, которая проявляется резкой дистрофией и некрозом клеток головного мозга, особенно стволовой части, мозжечка и гиппокампа. Характерным, хотя и необязательным, проявлением этой энцефалопатии является желтушное окрашивание ядер основания мозга (ядерная желтуха). Оно отмечается не ранее 36 ч с момента рождения.

Гемолитическая болезнь новорожденных может быть как основным заболеванием, так и сопутствующим.

Диабетическая фетопатия. Наиболее характерными морфологическими признаками ее являются: рождение крупных плодов с массой 4–6 кг, со своеобразным внешним видом (см. гл. 7). Наряду с этим отмечают признаки незрелости (отсутствие или малые размеры ядра окостенения бедра и др.). Гистологически, особенно в печени и селезенке, определяют крупные очаги гемопоэза, а в печени, кроме того, обеднение гепатоцитов гликогеном и накопление липидов. Увеличены число и размеры островков поджелудочной железы, они содержат большее количество β-клеток с выраженной дегрануляцией. Перинатальная смерть детей, родившихся от матерей, больных сахарным диабетом или предиабетом, обычно не связана с диабетической фетопатией, а обусловлена различными другими болезнями. В этом случае диабетическую фетопатию следует расценивать как фоновое заболевание.

Врожденные пороки развития (ВПР) могут быть несовместимы с внеутробной жизнью. В этом случае дети погибают в перинатальном периоде. Наибольшее значение среди таких ВПР имеют тяжелые поражения ЦНС (анэнцефалия и др.), мочеполовой (почечная агенезия и др.), сердечно-сосудистой и пищеварительной систем. Среди причин смерти в перинатальном периоде ВПР не играют сколько-нибудь существенной роли, поскольку их частота невелика по сравнению с другими заболеваниями.

Еще меньшее значение у новорожденных как причина смерти имеют *опухоли.* Среди них несколько чаще встречаются тератомы, невробластомы (которые могут метастазировать еще внутриутробно), крупные гемангиомы (с возможностью кровотечения) и лимфангиомы шеи, которые могут сдавливать дыхательные пути. Изредка встречаются другие опухоли, а также лейкозы.

Инфекционные болезни. Они могут развиваться как до рождения ребенка (внутриутробные инфекции), так и после него (постнатальные инфекции).

Внутриутробные инфекции. Они имеют существенное значение в перинатальной патологии. Наибольшую группу среди них в настоящее время составляют вирусные инфекции (ВИ).

Краснуху диагностируют лишь в виде исключения на трупах не только новорожденных, но и более старших детей. При наиболее тяжелом течении она сопровождается менингоэнцефалитом, гепатомегалией, гемолитической анемией и другими изменениями.

Цитомегалия, одна из относительно частых ВИ, возникает преимущественно антенатально. Она сравнительно легко диагностируется морфологически на основании выявления типичных гигантских цитомегалических клеток в эпителии, особенно слюнных желез. Однако у плодов и детей, погибших в перинатальном периоде, указанные характерные структурные изменения выявляются редко. Это скорее всего связано с тем, что для развития таких изменений при хронической инфекции, в том числе и при цитомегалии, необходимо более длительное время.

Герпес протекает с развитием очагов альтеративного воспаления, сочетающегося со своеобразным гигантоклеточным метаморфозом эпителиоцитов. Эти изменения возникают в ряде внутренних органов, в первую очередь в печени и легких. Поражение кожи при антенатальном инфицировании встречается редко.

Внутриутробные заболевания, вызываемые *респираторными вирусами*: гриппа, парагриппа, аденовирусами и др., – являются в настоящее время сравнительно частыми. Структурные изменения принципиально сходны с теми, которые наблюдаются при исследовании трупов детей, погибших от тех же инфекций, возникших в результате аэрозольного инфицирования. Отмечают только несколько иную локализацию максимальных изменений. При внутриутробном развитии заболеваний нередко преобладают изменения в печени, почках и ЦНС. В органах же дыхания максимальные изменения локализуются в респираторных отделах.

Возможно также развитие заболеваний, вызванных *энтеропатогенными вирусами,* в первую очередь Коксаки В. В таком случае может возникнуть менингоэнцефалит с поражением почти всех отделов головного мозга. Наряду с этим выявляют некротический гигантоклеточный миокардит и очаговые поражения сходного характера в печени, а иногда в надпочечниках и других органах.

Микоплазмоз, вызванный в первую очередь Myc. hominis, является одной из самых частых внутриутробных инфекций. При внутриутробном инфицировании возникают поражения печени, имеющие характер гепатита, обычно очагового. Наблюдают также изменение почек с преобладанием поражения канальцев и головного мозга в виде менингоэнцефалита. Закономерно возникает десквамативная пневмония с преимущественными изменениями альвеолоцитов. В увеличенной в объеме цитоплазме и, реже, ядре пораженных клеток эпителиального происхождения во всех перечисленных органах содержится возбудитель, вокруг которого возникает очаговая деструкция клетки. Заболевание нередко сопровождается явлениями геморрагического диатеза.

Изменения, во многом сходные с микоплазмозом, возникают при хламидиозе. Бактериальные внутриутробные инфекции встречаются реже вирусных.

Листериоз является относительно редким заболеванием. Для этой инфекции характерны выявляемые уже макроскопически воспалительные очажки в печени, а также в легких, селезенке, почках, надпочечниках, в оболочках и веществе головного мозга, в коже и пищеварительном тракте. В зависимости от стадии процесса в них преобладают то некротические изменения (первичные и вторичные) с перифокальной инфильтрацией лейкоцитами и лимфоцитами или без нее, то гранулематозные. В очагах с наиболее свежими изменениями выявляют возбудителя.

Для *сифилиса* наиболее характерен гранулематозный процесс, который возникает в печени, легких и других органах, а также в ЦНС. В очагах воспаления часто удается выявить возбудителя.

Чаще других бактериальных процессов диагностируют *бактериальные пневмонии*. Однако они, как правило, возникают интранатально вследствие аспирации инфицированного содержимого родовых путей. Лишь изредка возможно трансплацентарное попадание тех же бактерий в организм плода. Для внутриутробной стафилококковой инфекции наиболее характерно развитие пневмонии с тенденцией к абсцедированию. Иногда в результате генерализации инфекции возникают мелкие гнойники в головном мозге и других органах. Внутриутробная стрептококковая инфекция чаще протекает по типу сепсиса. Условно-патогенные бактерии, в том числе нетипируемые эшерихии, вызывают мелкоочаговую пневмонию с преимущественно лейкоцитарным экссудатом. Генерализации инфекции чаще не отмечают, хотя иногда наблюдают развитие гнойного менингита.

Преимущественно интранатально в результате аспирации содержимого родовых путей и значительно реже – антенатально возникают внутриутробные микозы, вызванные, как правило, дрожжеподобными грибами рода Candida. Очаги поражения при кандидамикозе локализуются в органах дыхания или в пищеварительном тракте. Нередко происходит выраженная генерализация процесса с развитием очагов альтеративного и продуктивного воспаления в головном мозге.

Из *протозойных инфекций* реально возникновение токсоплазмоза. При редких тяжелых формах этого заболевания выявляют типичную морфологическую картину. Наиболее характерным является возникновение в головном мозге на границе коры и белого вещества очагов некроза разных размеров, а позднее на их месте кист. Отмечают глиоз ткани мозга вокруг этих участков, а также очаговое отложение извести.

Следует отметить, что по мере расширения применяемых методов обследования все более возрастает частота выявления сочетанных внутриутробных поражений.

Внутриутробные инфекции, особенно вирусные, могут сопровождаться нарушениями развития зародыша, причем в основном тех органов, где тот или иной возбудитель размножается. Это происходит как за счет прямого повреждения закладки органа, так и в результате потребления размножающимися возбудителями субстратов, предназначенных для ее развития. Такого рода сведения приводятся по отношению к краснухе, инфекции Коксаки, гриппу, аденовирусной инфекции, микоплазмозу и ряду других заболеваний. Однако достоверно связать формирование врожденного порока развития с перенесением определенной антенатальной инфекции большей частью не удается. Как правило, имеется лишь тенденция к большей частоте ВПР после перенесения той или иной внутриутробной инфекции.

Постнатальные инфекции, возникшие в перинатальном периоде, могут иметь ту же этиологию, что и развившиеся внутриутробно. Чаще всего это заболевания, вызванные респираторными вирусами в результате аэрозольного инфицирования. С уверенностью отграничить их от внутриутробно развившихся заболеваний той же этиологии трудно, можно лишь ориентировочно судить об этом на основании локализации поражений и времени их появления. Кроме того, возможно инфицирование ребенка из окружающей среды через наружные покровы, в том числе через пупочную ранку, где может возникнуть омфалит, а затем уже в позднем неонатальном периоде пупочный сепсис.

Заболевания (состояния) разнообразного происхождения. К этой группе заболеваний (состояний), имеющих весьма существенное значение в перинатальной патологии, в первую очередь относятся *пневмопатии*. Данное понятие, отсутствующее в Международной классификации болезней 9-го пересмотра, используется рядом специалистов для суммарного обозначения различных невоспалительных поражений легких, которые могут явиться следствием многих патологических процессов и асфиксии новорожденных. К пневмопатиям относят прежде всего ателектазы (первичные и вторичные), отечно-геморрагический синдром и гиалиновые мембраны легких в тех случаях, когда указанные процессы не связаны с инфекционными факторами.

Первичным ателектазом легких обозначают легкие, не расправившиеся после рождения. Он может быть тотальным, что встречается только у мертворожденных, или очаговым. Последний возникает при аспирации околоплодных вод или содержимого родовых путей. Вторичным ателектазом называют, как правило, частичное, а нередко и неполное (дистелектаз) спадение легочной ткани. Возникновению вторичного ателектаза способствует незрелость легочной ткани в связи с недостаточным образованием в этом случае сурфактанта и недоразвитием эластической ткани.

Под отечно-геморрагическим синдромом понимают развитие диффузного отека и множественных кровоизлияний в легких из-за резкого нарушения проницаемости кровеносных сосудов, особенно капилляров. Нередко эти изменения сочетаются с развитием гиалиновых мембран.

Гиалиновые мембраны представляют собой уплотненные белковые массы, лежащие в виде пластины на внутренней поверхности альвеол, а иногда также альвеолярных ходов, бронхиол и мелких бронхов. Они развиваются, как правило, в случае резкого усиления проницаемости сосудов. При выраженном образовании гиалиновых мембран изменения легких расцениваются как болезнь гиалиновых мембран.

Близок к пневмопатиям асептический воспалительный процесс, возникающий в легких в качестве реакции на аспирированные инородные тела (элементы околоплодных вод и др.).

Геморрагическая болезнь новорожденных – синдром, возникающий преимущественно у недоношенных детей в первые дни после рождения и характеризующийся внутренними и наружными кровоизлияниями. Для него наиболее типичны массивные кровоизлияния в легких, под капсулой печени, в надпочечниках, почках и в желудочно-кишечном тракте.

На фоне расстройств кровообращения, в основном кровоизлияний, изредка, иногда даже антенатально, возникают одиночные язвы кишечника, которые могут закончиться развитием асептического мекониевого перитонита.

При детальном изучении материалов вскрытий при всех упомянутых выше синдромах и состояниях удается выяснить, что они очень часто не самостоятельные заболевания, а проявления внутриутробных инфекций.

Основные осложнения реанимационной и интенсивной терапии. Среди них выделяют осложнения, связанные с ИВЛ, катетеризацией сосудов и неправильным проведением инфузионной терапии.

К осложнениям, связанным с ИВЛ, относят циркуляторные расстройства в органах дыхания, эмфизему легких и средостения, пневмоторакс, ателектазы и некоторые другие.

С неудачной катетеризацией сосудов связаны травматическое повреждение их стенок, сопровождающееся обширным кровоизлиянием, повреждение нервов и других тканей вблизи места пункции, а также гидроторакс и гидромедиастинум при внесосудистом вливании и газовая эмболия. При использовании загрязненного катетера развивается гнойное воспаление в стенке сосуда и в органах по ходу кровотока. В случае длительного нахождения катетера в сосуде возможен прогрессирующий тромбоз с тромбоэмболическими осложнениями.

Порядок заполнения свидетельства о перинатальной смерти. Паспортную часть свидетельства и сведения о матери и ребенке заполняют в случае мертворождения акушер-гинеколог, принимавший роды, в случае смерти новорожденного в течение 1-й недели жизни – педиатр, наблюдавший ребенка.

Причину перинатальной смерти указывают в свидетельстве во всех случаях, когда было произведено вскрытие, патологоанатом с учетом результатов вскрытия, а в случае, если вскрытия не было, – на основании осмотра трупа, плаценты, наблюдения за течением беременности и родов и т. д. В пункте «причина смерти» может быть указано, что причина перинатальной смерти не установлена.

Пункт 29 свидетельства «причина перинатальной смерти» имеет 5 строк для записи причины перинатальной смерти, обозначенных от «а» до «д».

ПРИЛОЖЕНИЯ

Приложение 1
НЕКОТОРЫЕ ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ПОКАЗАТЕЛИ У НОВОРОЖДЕННЫХ

Поверхность тела новорожденного в зависимости от массы и длины [Boothby M. et al., 1964]

Масса тела, кг	Длина тела, см	Поверхность тела, м²	Масса тела, кг	Длина тела, см	Поверхность тела, м²
1,0	30	0,09	3,0	50	0,19
1,5	30	0,10	4,0	50	0,22
1,5	35	0,11	4,0	55	0,24
2,0	40	0,14	5,0	50	0,24
3,0	45	0,18	5,0	55	0,26

Средние величины антропометрических параметров новорожденных г. Ленинграда за 1976–1978 гг. [Новиков Ю. И. и др., 1981]

Пол	Признак	M	± δ
Мальчики (n = 491)	Длина тела, см	52,03	2,13
	Масса тела, кг	3,53	0,47
	Окружность грудной клетки, см	34,53	1,41
	Окружность головы, см	35,42	1,22
	Ширина плеч, см	12,10	0,87
Девочки (n = 523)	Длина тела, см	51,48	1,90
	Масса тела, кг	3,41	0,42
	Окружность грудной клетки, см	34,21	1,28
	Окружность головы, см	35,07	1,05
	Ширина плеч, см	11,95	0,81

Время первого мочеиспускания [Clark D., 1977]

Время после рождения	395 доношенных детей		80 недоношенных детей	
	Число детей	Общий процент	Число детей	Общий процент
Родовая комната	51	12,9	17	21,2
1–8-й час	151	51,1	50	83,7
9–16-й час	158	91,1	12	98,7
17–24-й час	35	100	1	100

Время первой дефекации [Clark D., 1977]

Время после рождения	395 доношенных детей		80 недоношенных детей	
	Число детей	Общий процент	Число детей	Общий процент
Родовая комната	66	16,7	4	5,0
1–8-й час	169	59,5	22	32,5
9–16-й час	125	91,1	25	63,8
17–24-й час	29	98,5	10	76,3
24–48-й час	6	100	18	98,8
Позже 48 ч	0	–	1	100

Некоторые биохимические показатели капиллярной крови (К), сыворотки (С), плазмы (П) и эритроцитов (Э) у доношенных новорожденных (сводные данные литературы)

Показатель	Пуповинная кровь	День жизни							
		1	2	3	4	5	6	7	8–14
Белок общий, г/л (С)	–	58,6 ± 6,0	59,5 ± 5,1	61,2 ± 5,8	54,8 ± 8,0	56,5 ± 4,7	59,4 ± 7,5	60,0 ± 5,2	–
Альбумин, %	–	55,7	–	55,5	–	54,1	–	54,8	–
α_1 = Глобулин, %	–	5,2	–	5,3	–	5,5	–	5,5	–
α_2 = Глобулин, %	–	8,9	–	9,0	–	9,7	–	10,0	–
β = Глобулин, %	–	9,9	–	10,0	–	10,5	–	9,9	–
γ = Глобулин, %	–	20,2	–	19,9	–	20,2	–	19,5	–
Билирубин общий, мкмоль/л (С)	31	50	85	–	115	108	–	67	55
Неконъюгированный билирубин, мкмоль/л	14	29	56	–	74	63	–	41	31
Билирубин моноглюкуронид, мкмоль/л	14	17	24	–	39	41	–	22	19
Глюкоза, ммоль/л (К)	4,1 ± 0,5	2,9 ± 0,5	3,0 ± 0,5	3,1 ± 0,4	2,8 ± 0,4	3,3 ± 0,5	3,7 ± 0,5	3,8 ± 0,5	4,1 ± 0,3
Кислотно-основное состояние (К):									
pH	7,27 ± 0,02	7,31 ± 0,02	7,35 ± 0,01	7,37 ± 0,01	7,38 ± 0,01	7,39 ± 0,01	7,40 ± 0,15	7,41 ± 0,01	7,41 ± 0,01
PCO_2, кПа	4,68 ± 0,2	4,34 ± 0,3	4,18 ± 0,3	4,64 ± 0,3	4,30 ± 0,3	4,60 ± 0,2	4,8 ± 0,2	4,8 ± 0,2	4,9 ± 0,2
SB, ммоль/л	16,2 ± 0,9	17,1 ± 0,6	18,3 ± 0,9	20,2 ± 1,1	20,6 ± 1,0	22,1 ± 0,9	22,7 ± 0,6	23,2 ± 0,7	23,5 ± 0,8
BB, ммоль/л	37,1 ± 1,4	38,3 ± 1,0	40,0 ± 2,0	42,4 ± 1,9	43,7 ± 1,5	45,5 ± 1,3	46,8 ± 0,8	47,1 ± 1,3	47,6 ± 1,5
BE, ммоль/л	–10,4 ± 1,2	–9,2 ± 0,8	–7,5 ± 1,2	–4,8 ± 1,5	–4,6 ± 1,5	–2,9 ± 1,4	–2,1 ± 0,6	–1,6 ± 0,8	–1,2 ± 0,8
AB, ммоль/л	15,5 ± 0,9	16,1 ± 0,8	16,2 ± 1,2	18,9 ± 2,0	18,3 ± 1,4	20,7 ± 1,5	21,8 ± 1,0	22,3 ± 1,4	23,0 ± 1,0
CO_2, ммоль/л	16,5 ± 1,0	17,1 ± 0,8	17,2 ± 1,3	19,9 ± 2,2	19,4 ± 1,4	21,7 ± 1,5	22,9 ± 1,0	23,4 ± 1,4	24,1 ± 0,9
PO_2, кПа	5,1 ± 0,4	10,5 ± 0,4	10,8 ± 0,3	10,5 ± 0,3	10,6 ± 0,3	10,9 ± 0,3	11,0 ± 0,2	11,0 ± 0,3	11,1 ± 0,4
Молочная кислота, ммоль/л (К)	3,7 ± 0,7	1,8 ± 0,12	1,7 ± 0,19	1,7 ± 0,16	1,6 ± 0,16	1,2 ± 0,18	1,2 ± 0,17	1,2 ± 0,16	1,1 ± 0,16
Остаточный азот, ммоль/л (С)	–	24,3	–	27,8	–	22,8	–	19,3	–
Мочевая кислота, мкмоль/л	–	357	–	387	–	286	–	274	–
Общие липиды, г/л (К)	4,1 ± 1,7	4,1 ± 1,6	4,9 ± 1,3	5,3 ± 1,2	6,4 ± 1,1	5,2 ± 0,8	6,2 ± 1,3	5,8 ± 1,0	5,5 ± 0,8
Свободный холестерин, ммоль/л (С)	–	2,3	–	3,4	–	3,6	–	3,4	–
Неэстерифицированные жирные кислоты, ммоль/л (К)	0,66 ± 2,8	0,72 ± 0,26	0,89 ± 0,15	0,86 ± 0,3	0,82 ± 0,3	0,50 ± 0,2	0,6 ± 0,1	0,59 ± 0,06	0,69 ± 0,08
Кетоновые тела, ммоль/л (К)	0,46 ± 0,18	1,2 ± 0,26	0,92 ± 0,4	2,4 ± 0,9	1,8 ± 0,48	1,14 ± 0,8	0,55 ± 0,3	0,4 ± 0,22	0,14 ± 0,07
Общие фосфолипиды, ммоль/л (С)	–	1,2	–	–	–	–	1,4	–	–
Калий, ммоль/л (П)	4,9 ± 1,3	5,1 ± 1,3	5,4 ± 1,3	4,7 ± 1,2	4,1 ± 1,0	4,9 ± 1,2	4,2 ± 1,5	4,8 ± 1,2	–
» – » (Э)	73,8 ± 13,0	78,2 ± 13,9	81,4 ± 12,1	85,0 ± 16,0	82,5 ± 14,0	82,5 ± 15,0	84,0 ± 14,0	82,0 ± 12,0	–
Натрий, ммоль/л (П)	153,0 ± 11,0	138 ± 11,2	143 ± 11,0	140 ± 13,0	138 ± 8,0	138 ± 9,0	137 ± 11,0	135 ± 9,0	–
» – » (Э)	–	27,8 ± 7,1	24,2 ± 5,0	25,7 ± 6,4	24,8 ± 5,0	24,1 ± 4,1	23,6 ± 5,4	24,4 ± 4,3	–
Кальций, ммоль/л (С)	2,6–2,74	2,0–2,25	2,05 ± 0,3	2,1 ± 0,4	2,05 ± 0,4	2,2 ± 0,5	2,2 ± 0,3	2,4 ± 0,4	–
Фосфор, ммоль/л (С)	1,84	1,94–2,1	–	–	–	–	–	1,6–2,6	–
Хлор, ммоль/л (П)	–	107 ± 7	103 ± 6	106 ± 7	105 ± 8	99 ± 7	106 ± 7	106 ± 7	–
Гаптоглобин, г/л (С)	0,239(0,1–0,5)	–	–	–	0,52(0,15–1,0)	–	–	–	–

Некоторые биохимические показатели капиллярной крови (К), сыворотки (С), плазмы (П) и эритроцитов (Э) у недоношенных новорожденных детей
(сводные данные литературы)

Показатель	Пуповинная кровь	День жизни							
		1	2	3	4	5	6	7	8–14
Белок общий, г/л (С)	—	44,4(36,5–47,2)	—	—	—	—	—	—	—
Альбумин, %	—	29,2(25,8–30,4)	—	—	—	—	—	—	—
α = Глобулин, %	—	4,3(3,8–4,4)	—	—	—	—	—	—	—
β = Глобулин, %	—	4,9(4,1–5,1)	—	—	—	—	—	—	—
γ = Глобулин, %	—	6,0(2,7–7,3)	—	—	—	—	—	—	—
Билирубин общий, мкмоль/л (С)	31–43	46–68	103–154	151–214	205–282	243–342	260–376	227–342	257–385
Глюкоза, ммоль/л (К)	3,61	2,44	2,33	2,33	2,66	3,00	2,89	3,11	3,22
Кислотно-основное состояние:									
pH (П)	—	7,31	—	—	—	—	7,37	—	7,36
pH(Э)	—	7,15	—	—	—	—	7,20	—	7,19
BE, ммоль/л (П)	—	–7,6	—	—	—	—	–4,3	—	–3,9
BE, ммоль/л (Э)	—	–17,5	—	—	—	—	–15,1	—	–14,4
SB, ммоль/л (П)	—	18,2	—	—	—	—	20,8	—	21,0
SB, ммоль/л (Э)	—	12,9	—	—	—	—	14,0	—	14,5
P_{CO_2}, кПа	—	4,7	—	—	—	—	4,6	—	5,0
P_{CO_2}, кПа	—	8,2	—	—	—	—	9,0	—	8,9
Остаточный азот, ммоль/л (С):									
недоношенные 31–34 нед	—	27,8	22,1	33,6	—	26,4	—	18,6	—
» 35–37 нед	—	27,8	25,7	23,6	—	19,3	—	17,8	—
Мочевая кислота, ммоль/л (С):									
недоношенные 31–34 нед	—	607	541	589	—	529	—	393	—
» 35–37 нед	—	500	535	387	—	291	—	291	—
Общие липиды, г/л (К)	3,63	4,25	5,03	4,92	6,33	5,34	5,01	5,58	5,16
Неэстерифицированные жирные кислоты, ммоль/л (С)	0,48	0,70	0,76	0,84	0,89	0,61	0,61	0,63	0,77
Связанный с белками йод (СБИ), нмоль/л (мкг/100 мл) (С)	—	—	516,1(6,55)	—	8,37,7(11,95)	—	—	562,2(7,29)	382,1(4,85)
Калий, ммоль/л (С)	—	3,4–6,5	—	—	—	—	—	—	—
Калий, ммоль/л (Э)	—	—	—	—	—	—	70,9–79,3	—	99–102
Натрий, ммоль/л (С)	—	140,5–154,7	—	—	—	—	—	—	—
Натрий, ммоль/л (Э)	—	25,5–26,2	—	—	—	—	—	—	—
Кальций, ммоль/л (С)	—	1,99	1,74	—	—	—	1,99	—	—
Хлор, ммоль/л (С)	—	94,6–107,3	—	—	—	—	—	—	—
Магний, ммоль/л (С)	—	0,8–0,96	—	—	—	—	—	—	—

Приложение 2

СРЕДНЕТЕРАПЕВТИЧЕСКИЕ ДОЗЫ ЛЕКАРСТВЕННЫХ СРЕДСТВ ДЛЯ НОВОРОЖДЕННЫХ

Препарат, форма выпуска	Суточная доза	Способ применения	Кратность приема	Основной эффект
Адреналина гидрохлорид (0,1 % раствор в ампулах по 1 мл)	0,05–0,1 мл	Подкожно, внутримышечно	На разовую инъекцию	Стимулятор α- и β-адренорецепторов
Адренокортикотропный гормон (АКТГ; флаконы по 10–40 ЕД)	3–5 ЕД/кг	Внутримышечно	3–4	Стимулирует секрецию гормонов коры надпочечников
Адроксон (0,025 % раствор в ампулах по 1 мл)	0,5 мл	»	1	Стимулирует агрегацию тромбоцитов
Аймалин (2,5 % раствор в ампулах по 2 мл)	0,2–0,4 мл	Внутривенно, внутримышечно	1–2	Противоаритмический
Альбумин (5–10–20 % раствор во флаконах по 100–200 мл)	10–15 мл/кг	Внутривенно капельно	На разовое вливание	Заместительный
Альдактон (верошпирон) (таблетки по 0,025 г)	2,5–5,0 мг/кг	Внутрь	1–2	Мочегонный
Амидопирин (4 % раствор в ампулах)	0,1 мл/кг	Внутримышечно	На разовую инъекцию	Гипотермический
Амикацин (по 0,05 мг в ампулах)	15 мг/кг	Внутримышечно, внутривенно	2	Бактерицидный антибиотик (грамположительные и грамотрицательные бактерии)
Аминокапроновая кислота (флаконы; 5 % раствор по 50 мл; порошок)	0,05 г/кг	Внутривенно капельно	1	Угнетает фибринолиз, блокируя активаторы плазминогена, стимулирует агрегацию тромбоцитов
Аминазин (2,5 % раствор в ампулах по 1–2 мл)	1–2 мг/кг	Внутримышечно	2–3	Выраженный седативный
Аминалон (таблетки по 0,25 г)	0,05–0,125 г	Внутрь	2–3	Стимулирует обмен веществ в головном мозге, улучшает кровоток
Амиодарон	См. «Кордарон»			
Ампиокс (ампиклокс) (флаконы по 0,2 г)	150–200 мг/кг	Внутримышечно	2–3–4	Бактерицидный (грамположительные, грамотрицательные бактерии, стафилококки)
Ампициллина натриевая соль (пентрексил) (флаконы по 0,25–0,5 г)	100–150–200 мг/кг	»	2–3–4	Бактерицидный (грамположительные и ряд грамотрицательных микроорганизмов)
Амфотерицин В (флаконы по 0,05 г)	0,1–0,3–1,0 мг/кг	Внутривенно капельно	1	Противогрибковый

Анальгин (25, 50 % растворы в ампулах по 1 и 2 мл)	0,1 мл	Внутримышечно	На разовую инъекцию	Гипотермический
Анаприлин (пропранолол) (таблетки по 0,01 и 0,04 г; ампулы по 1 и 5 мл 0,1 % раствора)	0,05 – 0,3 мг/кг	Внутрь, внутривенно	3 – 4	β-Адреноблокатор, антиаритмический
Апилак (свечи по 0,005 г)	5 мг	Ректально	1 – 2	Биогенный стимулятор
Аскорбиновая кислота (5 % раствор в ампулах по 1 мл)	0,1 г 1 – 2 мл	Внутрь Внутримышечно, внутривенно	2 2	Регулятор окислительно-восстановительных процессов
Атропина сульфат (0,1 % раствор в ампулах)	0,01 мл 0,018 мг/кг	Подкожно, внутримышечно, внутривенно	1 2	Обладает М-холинолитической активностью, дает спазмолитический эффект
АТФ (аденозинтрифосфорная кислота), фосфобион (1 % раствор по 1 мл в ампулах)	0,5 – 1 мл	Внутримышечно	На разовую инъекцию	Участвует в обменных процессах
Бактрим (бисептол) (таблетки 100 мг сульфаметоксазола + 20 мг триметаприма)	1/4 табл/кг	Внутрь	2	Противомикробный (грамположительные и грамотрицательные бактерии), противопаразитарный
Бензилпенициллина натриевая и калиевая соль (флаконы по 0,125 г, 0,25 г, 0,5 г и 1 г)	100 000 – 200 000 ЕД/кг	Внутримышечно	2 – 3 – 4	Бактерицидный антибиотик (грамположительные и некоторые грамотрицательные бактерии), спирохеты
Бензогексоний (2,5 % раствор по 1 мл в ампулах)	1 – 2 мг/кг	Внутривенно	На разовую инъекцию	Ганглиоблокатор, спазмолитический в отношении периферических сосудов
Бифидумбактерин (ампулы и флаконы по 1 – 5 доз)	2 – 3 дозы	Внутрь	1 – 3	Профилактика и лечение дисбактериоза
Викасол (порошок, таблетки по 0,015 г; по 1 мл 1 % раствора в ампулах)	Недоношенные – 2,5 – 5 мг; доношенные – 5 мг	Внутримышечно, внутрь	1	Стимулирует в печени синтез витамин К-зависимых факторов свертывания (II, VII, IX, X)
Витамин Р (рутин, аскорутин, кверцетин) (порошок; таблетки по 0,02 г)	0,02 г	Внутрь	2	Уменьшает проницаемость и ломкость капилляров
Галантамин (нивалин) 0,1 %, 0,25 %, 0,5 %, 1 % раствор в ампулах)	0,18 мг/кг	Подкожно	1	Повышает эффективность нервного импульса, ингибируя холинэстеразу
Гемодез (6 % раствор; во флаконах по 100, 250 и 400 мл)	10 – 15 мл/кг	Внутривенно	1 – 2	Дезинтоксикационный, улучшение реологии крови
Гентамицина сульфат (гарамицин) (ампулы по 0,04 – 0,08 г)	1,5 – 2 мг/кг (до 7-го дня жизни); 3 – 5 мг/кг (с 8-го дня жизни)	Внутримышечно	2 – 3	Бактерицидный (грамположительные и грамотрицательные бактерии)

Препарат, форма выпуска	Суточная доза	Способ применения	Кратность приема	Основной эффект
Гепарин (флаконы по 5 мл – 5000 ЕД в 1 мл)	100–300 ЕД/кг	Подкожно, внутривенно капельно	4–6	Антикоагулянт прямого действия
Гидрокортизон (ампулы по 0,025 и 0,05 г)	5–10 мг/кг	Внутривенно, внутримышечно	На разовую инъекцию	Заместительный при острой недостаточности функции надпочечников
Гипотиазид (таблетки по 0,025 г и 0,1 г)	1,0–2,0 мг/кг	Внутрь	1–2	Увеличивает диурез как активный салуретик, дает гипотензивный эффект
Глутаминовая кислота (порошок; таблетки по 0,25 г)	0,2–0,5 г	Внутрь до кормления	2–3	Способствует обезвреживанию аммиака, участвует в белковом и углеводном обмене головного мозга, стимулирует окислительные процессы
ГОМК (20 % раствор в ампулах по 10 мл)	100–150 мг/кг (0,5–0,75 мл/кг)	Внутримышечно, внутривенно	На разовую инъекцию	Седативный, противосудорожный
Дараприм (хлоридин) (таблетки по 0,025 г)	0,5–1 мг/кг	Внутрь	3	Антипаразитарный при токсоплазмозе
Диазепам		См. «Седуксен»		
Диакарб (фонурит) (таблетки по 0,25 г)	25–50 мг/кг	Внутрь	1 (утром)	Мочегонный за счет ингибирования карбоангидразы
Дибазол (таблетки по 0,002 и 0,02 г; порошок; 0,5 %, 1 % раствор в ампулах)	0,001 г 0,1 мл	Внутрь Внутримышечно	1 1	Стимулирует функции спинного мозга, а также фагоцитоз, дает спазмолитический эффект
Дигоксин (таблетки по 0,25 мг, 0,025 % раствор в ампулах по 1 мг)	Доза насыщения: 0,03–0,075 мг/кг	Внутрь, внутривенно	1–3	Сердечный гликозид
Димедрол (порошок; таблетки по 0,005 г; 1 % раствор в ампулах по 1 мл)	1–3 мг/кг	Внутрь, внутримышечно	1–3	Противогистаминный, холинолитический и седативный
Дипиридамол (0,5 % раствор по 2 мл в ампулах)	5 мг/кг	Внутривенно, внутримышечно	2–3	Коронарорасширяющий, антиагрегант
Дифенин (таблетки по 0,1 г)	5–10 мг/кг	Внутрь	1–2	Профилактика судорог
Дихлотиазид		См. «Гипотиазид»		
Дицинон (таблетки по 0,25 г; 12,5 % раствор по 2 мл в ампулах)	0,125–0,25 г	Внутрь, внутримышечно	1–2	Гемостатический, способствует уменьшению времени кровотечения и умеренному повышению количества и качества тромбоцитов
ДОКСА (дезоксикортикостерона ацетат) 0,5 % раствор в ампулах по 1 мл	0,5–1 мл	Внутримышечно	2	Вызывает в организме задержку ионов натрия и усиление выделения калия
Допамин (0,5 % раствор в ампулах по 10 мл)	2–9 мкг/(кг · мин)	Внутривенно капельно	На разовую инъекцию	Противошоковый, улучшает коронарный, почечный и мезентериальный кровоток
Дроперидол (0,25 % раствор в ампулах по 1 мл)	0,3–0,5 мг/кг	Внутривенно	То же	Седативный и спазмолитический

Изадрин (раствор в ампулах 0,5 % по 5 мл)	0,05 мл	Внутривенно капельно	На введение	Стимулятор β-рецепторов, снимает спазм бронхов
Индометацин (индоцид, метиндол) (драже по 0,025 г; в ампулах)	0,3 мг/кг	Внутрь, внутривенно	1 – 2	Тормозит синтез простагландинов, содействует закрытию артериального протока
Инсулин (флакон по 5 мл – 40 ЕД в 1 мл)	1 ЕД на 4 г вводимой внутривенно глюкозы, 0,25 – 0,5 – – 1 ЕД/кг при диабете	Подкожно, внутримышечно, внутривенно	1 – 3	Регулирует углеводный обмен
Интерферон (ампулы, растворить в 2 мл дистиллированной воды)	20 – 30 капель	Интраназально по 3 – 5 капель	6 – 8 раз	Антивирусный
Интестопан (таблетки по 0,2 г)	$^1/_4$ табл/кг	Внутрь	3 – 4	Антибактериальный и антипротозойный
Кальция хлорид (10 % раствор в ампулах по 5 – 10 мл)	0,5 – 1 мл	Внутривенно медленно, внутрь	На разовую инъекцию	Стимулирует образование тромбоцитарных и фибринных тромбов, участвует в процессах передачи нервных импульсов
Кальция глюконат (по 10 мл 10 % раствор в ампулах)	1 – 2 мл	Внутривенно, внутрь	То же	То же
Калия хлорид (порошок; 7 % раствор по 50 мл в ампулах)	2 мл/кг	Внутривенно капельно	2	Участвует в процессе проведения нервных импульсов, улучшает сокращение скелетных мышц
Канамицин (флаконы по 0,5 г)	15 мг/кг	Внутримышечно	2	Бактерицидный со спектром действия гентамицина
Карбенициллин (пиопен) (флаконы по 0,5 г)	300 – 400 мг/кг	Внутримышечно, внутривенно	3 – 4	Бактерицидный (грамположительные и грамотрицательные микроорганизмы), активен в отношении протея
Кислота никотиновая (витамин РР) (порошок; 1 % раствор в ампулах по 1 мл)	0,005 г 0,2 – 0,5 мл	Внутрь Внутримышечно	1 1 – 2	Участвует в окислительно-восстановительных процессах, улучшает углеводный обмен, оказывает сосудорасширяющее действие
Кокарбоксилаза (ампулы по 0,05 г)	25 – 50 мг	Внутримышечно, внутривенно	1 – 2	Участвует в процессах углеводного обмена
Контрикал (ампулы по 10 000 – 50 000 ЕД)	500 ЕД/кг	Внутривенно капельно	На введение (1 раз)	Антипротеолитический
Кордарон (таблетки по 0,2 г; 5 % раствор в ампулах по 3 мл)	15 мг/кг	Внутрь, внутривенно	3	Расширяет коронарные сосуды, уменьшает тахикардию
Коргликон (0,06 % раствор в ампулах по 1 мл) (сумма гликозидов из листьев ландыша)	Доза насыщения: 0,013 мг/кг	Внутривенно, внутримышечно	1 – 2	Сердечный гликозид

Продолжение

Препарат, форма выпуска	Суточная доза	Способ применения	Кратность приема	Основной эффект
Кордиамин (по 1–2 мл в ампулах 25 % раствор диэтиламида никотиновой кислоты)	0,1 мл	То же	На разовую инъекцию	Стимулятор центральной нервной системы, возбуждает дыхательный и сосудодвигательный центры
Кофеин-бензоат натрия (10–20 % раствор в ампулах)	0,1 мл	Внутримышечно	То же	Стимулятор ЦНС
Лазикс (фуросемид) (таблетки по 0,04 г; по 2 мл 1 % раствора в ампулах)	1,5–3 мг/кг	Внутрь, внутримышечно, внутривенно	1–2	Увеличивает диурез, угнетая реабсорбцию воды, ионов натрия и хлора
Лактобактерин (ампулы по 3 дозы)	2 дозы	Внутрь	2	Профилактика дисбактериоза на фоне антибиотикотерапии
Левомицетина сукцинат (флаконы по 0,5 и 1 г)	25 мг/кг	Внутривенно, внутримышечно	2	Бактериостатический антибиотик (грамотрицательные и грамположительные бактерии, анаэробы)
	1–2 мг/кг	Эндолюмбально		
Леворин (флаконы по 0,16 и 0,08 г)	1 мг/кг (25 000 ЕД/кг, т. е. 20 капель суспензии/кг)	Внутрь	3–4	Противогрибковый
Линкомицина гидрохлорид (флаконы по 0,5 г)	15–30 мг/кг	Внутримышечно	2–3	Бактериостатический (грамположительные микробы)
	30–60 мг/кг	Внутрь	4	
Магния сульфат (20 % или 25 % раствор в ампулах по 5–10–20 мл)	0,2–0,8 мл/кг, не более 2,5 мл	Внутримышечно	На разовую инъекцию	Противосудорожное действие
Маннит (15 % раствор в ампулах по 200 и 400 мл, флаконы)	200–400 мг/кг	Внутривенно	То же	Диуретический, противоотечный
Мексаза (таблетки)	$^1/_2$–$^3/_4$ таблетки	Внутрь	3–4	Антибактериальный и ферментный
Метициллина натриевая соль (флаконы по 0,5 и 1 г)	100–200 мг/кг	Внутримышечно	2–3–4	Бактерицидный (грамположительные микроорганизмы, стафилококки)
Мидокалм (10 % раствор в ампулах по 1 мл; порошок)	0,05–0,1 мл	Внутримышечно	1	Снижает повышенный мышечный тонус
	0,01–0,02 г	Внутрь	2	
Мономицин (флаконы по 0,25 и 0,5 г)	0,02–0,025 г/кг	Внутрь (5 % раствор)	3–4	Бактерицидный (грамположительные и грамотрицательные микробы)
Натрия оксибутират			См. «ГОМК»	
Нистатин (таблетки по 0,25 и 0,5 г)	50 мг/кг	Внутрь	3–4	Противогрибковый
Новокаинамид (таблетки по 0,25 г);	$^1/_4$–$^1/_2$ таблетки	»	3–4	Антиаритмический
10 % раствор (в ампулах по 5 мл)	0,2 мл/кг	Внутримышечно		
5-НОК (нитроксолин) (таблетки по 0,05 г)	5–10 мг/кг	Внутрь	4	Антибактериальный (грамположительные и грамотрицательные бактерии)
Ноотропил (20 % раствор в ампулах по 10 мл)	400–600 мг/кг	Внутримышечно, внутривенно, внутрь	3	Улучшает обмен в мозге, в частности при ишемии

Но-шпа (таблетки по 0,04 г; 2 % раствор в ампулах по 2 мл – 40 мг)	0,02 г 0,1 мл/кг	Внутрь Внутримышечно	2–3 На разовую инъекцию	Понижает тонус и уменьшает сократительную деятельность гладкой мускулатуры
Оксациллина натриевая соль (таблетки по 0,25 и 0,5 г; флаконы по 0,25 и 0,5 г)	100–200 мг/кг	Внутрь, внутримышечно	3–4	Бактерицидный (активен в отношении стафилококков)
Олеандомицин (флаконы по 0,1 и 0,5 г; таблетки по 0,125 г)	15–20 мг/кг 20–30 мг/кг	Внутривенно Внутрь	2 3	Бактериостатический (в основном грамположительные бактерии)
Панангин (ампулы по 10 мл)	1–2 мл	Внутривенно	На разовую инъекцию	Способствует улучшению обменных процессов в сердце; антиаритмический
Панкреатин (порошок)	0,3 г	Внутрь	3	Содействует нормализации процессов пищеварения
Пипольфен (порошок; таблетки по 0,025 г; 2,5 % раствор в ампулах по 2 мл)	1–3 мг/кг	Внутрь, внутримышечно	2–3	Противогистаминный, седативный, адренолитический
Пиридоксина гидрохлорид (витамин B_6) (порошок; таблетки по 0,01 г; 2,5 % раствор в ампулах по 1 мл)	15–25–50 мг	То же	1–2	Участвует в обмене аминокислот, липидов
Преднизолон (таблетки по 0,005 г; в ампулах – в 1 мл 30 мг)	1–2 мг/кг	Внутрь, внутримышечно, внутривенно	2–3	Активно влияет на углеводный и белковый обмен, оказывает противовоспалительное, десенсибилизирующее действие
Прозерин (0,05 % раствор в ампулах по 1 мл)	0,009 мг/кг	Подкожно	На разовую инъекцию	Антихолинэстеразный
Протамина сульфат (1 % раствор в ампулах по 2–5 мл)	1 мг на 100 ЕД гепарина	Внутривенно	То же	Противогеморрагический при передозировке гепарина
Пропер-мил (флакон по 10 млрд грибков, т. е. 10 мг сухого протеина; растворитель – 5 % глюкоза, 5 мл)	0,5 мл 0,1; 0,2; 0,3...–2,5 мл	Внутримышечно Внутривенно	Через день Ежедневно по 30–40 дней	Стимулирует миелинизацию нервов
Рибофлавин (витамин B_2) (порошок; таблетки по 0,01 г)	0,002–0,005 г	Внутрь	1–2	Участвует в регулировании окислительно-восстановительных процессов
Рутин (таблетки по 0,02 г)	0,01–0,02 г	»	2	Уменьшает проницаемость сосудов
Седуксен (диазепам) (0,5 % раствор в ампулах по 2 мл)	0,2–0,5 мг/кг	Внутримышечно, внутривенно	На разовую инъекцию	Успокаивающее влияние на ЦНС, противосудорожный
Сизомицин	2,8–6,6 мг/кг	Внутримышечно	2	Бактерицидный (спектр действия см. «Гентамицин»)
Тиамин (витамин B_1) (порошок; таблетки по 0,001 и 0,002 г; по 1 мл 2,5 и 5–6 % раствора в ампулах)	2–5 мг	Внутрь, внутримышечно	1–2	Участвует в углеводном, белковом и жировом обмене

Продолжение

Препарат, форма выпуска	Суточная доза	Способ применения	Кратность приема	Основной эффект
Тиреоидин (порошок; таблетки по 0,05 г)	Начальная доза – 10–15 мг	Внутрь	1–2	Обладает активностью гормона щитовидной железы
Тобрамицин	5–7,5 мг/кг	Внутривенно, внутримышечно	2–3	Бактерицидный (спектр действия см. «Гентамицин»)
Токоферола ацетат (витамин Е) (флаконы по 10–15 мл; ампулы 5–10–30 % раствора)	5–10 мг/кг	Внутрь, внутримышечно	1–2	Активное противоокислительное средство, тормозит обмен белков, стероидов
Трасилол (ампулы по 5 мл – 10 000 и 50 000 ЕД)	1000 ЕД/кг	Внутривенно	На разовую инъекцию	Ингибитор протеолитических ферментов
Урегит (этакриновая кислота) (таблетки по 0,05 г)	1–1,5 мг/кг	Внутрь	1–2	Диуретический (см. «Лазикс»)
Унитиол (5 % раствор в ампулах по 5 мл)	15–21,5 мг/кг	Внутримышечно	3	Комплексон, применяемый при отравлениях, передозировке сердечных гликозидов
Фенобарбитал (люминал) (таблетки по 0,05 г)	5–10 мг	Внутрь	2–3	Успокаивающий, снотворный и противосудорожный
Фестал (драже)	1–1½ драже	»	2–3	Ферментный препарат
Фурадонин (таблетки по 0,05; порошок)	5 мг/кг	Внутрь	3	Противомикробный (грамположительные и грамотрицательные)
Хлоридин		См. «Дараприм»		
Холестирамин (порошок)	0,9–15 г	Внутрь	3	Сорбирует токсины
Цепорин (флаконы по 0,25 и 0,5 г)	50–100 мг/кг 1–2 мг	Внутримышечно, внутривенно Эндолюмбально	2–3 1	Бактерицидный антибиотик (грамположительные и грамотрицательные кокки)
Церебролизин (ампулы по 1 мл)	0,5–1 мл	Внутримышечно	Через день	Способствует улучшению обмена веществ в мозговой ткани
Церукал (1 % раствор в ампулах по 2 мл)	0,5–1 мг/кг	»	2–3	Регулирующее влияние на тонус и двигательную активность органов пищеварения
Цианокобаламин (витамин B_{12}) (0,003 %, 0,02 % и 0,05 % раствор в ампулах по 1 мл)	5–8 мкг/кг	»	Через день	Участвует в процессах кроветворения, обмена углеводов, липидов

Энцефабол (пиридитол) (драже по 0,1 г; сироп; 1 ч. л. – 0,1 г)	½ – 1 драже, 2 мл сиропа	Внутрь	2	Активирует обмен в головном мозге
Эритромицина аскорбинат (флаконы по 0,05; 0,1; 0,2 г)	30 – 50 мг/кг	Внутривенно капельно	2	Бактериостатический антибиотик (кокки, грамположительные палочки, микоплазмы, хламидии)
Этимизол (1,5 % раствор в ампулах по 3 мл)	0,1 мл/кг на инъекцию	Внутримышечно, внутривенно	1 – 3 раза	Дыхательный аналептик, стимулирует систему гипоталамус – гипофиз – надпочечники
Эуфиллин (2,4 % раствор в ампулах)	0,1 мл/кг	То же	На инъекцию 3 – 4 раза	Спазмолитический и сосудорасширяющий, содействует профилактике апноэ у недоношенных детей
γ-Глобулины:				
Неспецифический противокоревой (донорский, плацентарный, абортный) γ-глобулин (10 % раствор иммуноглобулинов содержит в 1 мл 90 – 95 мг IgG; 3,2 – 5 мг IgA; 1,2 мг IgM)	0,5 – 2 мл на 1 кг	Внутримышечно	Через 1 – 3 дня	Заместительный – доза насыщения при агаммаглобулинемии, дисгаммаглобулинемии II и III типов, транзиторном дефиците у недоношенных детей
Антистафилококковый γ-глобулин (ампулы по 3 мл – донорский; в 1 мл – 50 ИЕ; 3 – 5 мл – плацентарный; в 1 мл – 20 ИЕ)	10 – 20 – 30 ИЕ/кг	Внутримышечно	На разовую инъекцию	Создание немедленного высокого пассивного антитоксического иммунитета
Противогриппозный γ-глобулин (ампулы по 1 мл – 1 доза)	0,2 – 0,25 мл/кг – разовая доза 1,5 мл	»	3 – 4 На разовую инъекцию	Лечебный эффект за счет пассивного иммунитета С целью профилактики
Иммуноглобулин человека нормальный (10 % раствор препарата в ампулах по 1,5 и 3 мл)	0,15 – 0,2 мл/кг – разовая доза	»	То же	С целью повышения резистентности организма (интервал между инъекциями – 2 – 3 дня; курс – 3 – 4 введения)

ПРЕДМЕТНЫЙ УКАЗАТЕЛЬ

ОГЛАВЛЕНИЕ

СПРАВОЧНИК НЕОНАТОЛОГА

Зав. редакцией Р. С. ГОРЯИНОВА
Редактор Н. А. ЛУРЬЕ
Переплет художника Н. Д. НАУМОВОЙ
Художественный редактор Т. Г. КАШИЦКАЯ
Технический редактор Э. П. ВЫБОРНОВА
Корректор А. Ф. ЛУКИЧЕВА

ИБ № 3385

Сдано в набор 05.01.84. Подписано в печать 29.05.84. М — 25 900. Формат бумаги 70 × 100[1]/[16]. Бумага книжно-журнальная офсетная. Гарнитура таймс. Печать офсетная. Усл. печ. л. 26,0. Усл. кр.-отт. 50,7. Уч.-изд. л. 41,30. Тираж 100 000 экз. Заказ № 1249. Цена 2 р. 40 к.

Ленинград, ордена Трудового Красного Знамени издательство «Медицина», Ленинградское отделение. 191104, Ленинград, ул. Некрасова, д. 10.

Ордена Октябрьской Революции, ордена Трудового Красного Знамени Ленинградское производственно-техническое объединение «Печатный Двор» имени А. М. Горького Союзполиграфпрома при Государственном комитете СССР по делам издательств, полиграфии и книжной торговли. 197136, Ленинград, П-136, Чкаловский пр., 15.

2 р. 40 к.

Медицина 1984


СПРАВОЧНИК
НЕОНАТОЛОГА